



UNIVERSIDAD DE LA RIOJA

TRABAJO FIN DE ESTUDIOS

Título

Síndrome de Rett en Educación Infantil

Autor/es

MARÍA SAGREDO MERINO

Director/es

EDUARDO FONSECA PEDRERO

Facultad

Facultad de Letras y de la Educación

Titulación

Grado en Educación Infantil

Departamento

CIENCIAS DE LA EDUCACIÓN

Curso académico

2018-19



Síndrome de Rett en Educación Infantil, de MARÍA SAGREDO MERINO
(publicada por la Universidad de La Rioja) se difunde bajo una Licencia Creative
Commons Reconocimiento-NoComercial-SinObraDerivada 3.0 Unported.
Permisos que vayan más allá de lo cubierto por esta licencia pueden solicitarse a los
titulares del copyright.



TRABAJO FIN DE GRADO

Título

SÍNDROME DE RETT EN EDUCACIÓN INFANTIL

Autor

María Sagredo Merino

Tutor/es

Eduardo Fonseca Pedrero

Grado

Grado en Educación Infantil [205G]

Facultad de Letras y de la Educación

Año académico

2018/19

Quiero agradecer a todas las personas que me han ayudado a realizar este trabajo fin de grado:

A mi tutor de este TFG, Eduardo Fonseca, por acompañarme y orientarme a lo largo de todo el proceso y por proporcionarme ayuda siempre que la he necesitado.

A mis padres y a mi hermano por apoyarme no solo en esta etapa sino a lo largo de estos últimos años, por animarme siempre a estudiar lo que tanto me gusta y porque sin ellos no hubiera llegado hasta aquí.

A mis amigas y todas esas personas que se han convertido en un pilar fundamental y que siempre han tenido palabras alentadoras para mí

A la actriz Melani Olivares por permitirme descubrir a estos “ángeles” que me impulsaron a la realización de este trabajo.

Por todo ello y por mucho más, muchas gracias a todos.

Resumen

El Síndrome de Rett (SR) es un trastorno generalizado del desarrollo caracterizado por un desarrollo aparentemente típico seguido de una pérdida de las habilidades y destrezas adquiridas a partir de los seis meses. Estos déficits afectan principalmente a la comunicación, a la interacción social y al desarrollo motor y aparecen agrupados por criterios que permiten distinguir entre las formas típicas y atípicas de este síndrome. Aunque en la actualidad se conoce que el SR tiene causa genética y es una mutación en el gen MECP2 lo que la produce, sigue habiendo investigaciones centradas en otras posibles causas. El SR es considerado como enfermedad rara, ya que afecta a 1 de cada 10000 niñas y no ha sido apenas registrado en niños debido a su causa genética. En el desarrollo de este trabajo se va a presentar una propuesta de intervención educativa que está formada por diferentes actividades relativas a las esferas (desarrollo motor, relaciones sociales y comunicación y lenguaje) en las que una alumna con SR puede tener un mayor número de dificultades. Dichas actividades se podrán trabajar en diferentes momentos a lo largo del curso siguiendo la programación anual sin que deban ceñirse a un marco temporal de actuación concreto. Además, incluye una serie de orientaciones metodológicas a aplicar teniendo en cuenta las características individuales de estas niñas y se hace hincapié en la necesidad de disponer de recursos humanos y materiales adecuados. Dada la importancia primordial que se le debe dar a la inclusión educativa hoy en día, el objetivo último de esta propuesta es posibilitar el mayor grado de integración posible de dicha alumna en un aula ordinaria de Educación Infantil. A pesar de que aún queda un largo camino por recorrer, tanto en investigación como en políticas educativas, es necesario señalar la importancia de una buena comunicación entre los padres y los profesionales que están en contacto con la alumna con SR para lograr el máximo desarrollo posible de la misma.

Palabras clave: Síndrome de Rett, necesidades educativas especiales, niñas, gen MECP2, enfermedad rara, intervención, inclusión, Educación Infantil, escuela ordinaria

Abstract

Rett Syndrome (RS) is a widespread developmental disorder characterized by seemingly typical development followed by a loss of the acquired skills from the age of six months. These deficits mainly affect communication, social interaction and motor development and are grouped by criteria that allow to distinguish between the typical and atypical forms of this syndrome. Although RS is now known to have a genetic cause and it is a mutation in the MECP2 gene that produces it, research is still focused on other possible causes. RS is considered to be a rare disease, affecting 1 in 10,000 girls and has barely been registered in boys due to its genetic cause. In the development of this work, a proposal for educational intervention will be presented that consists of different activities related to the areas (motor development, social relations and communication and language) in which a student with RS can have a increased number of problems. These activities can be worked at different times throughout the course following the annual schedule without having to adhere to a specific time frame of action. It also includes a number of methodological guidelines to be applied taking the individual characteristics of these girls into account and emphasizes the need for adequate human and material resources. Given the paramount importance to educational inclusion today, the ultimate objective of this proposal is to enable the highest possible degree of integration of that student to enter an ordinary classroom of Early Childhood Education. Although there is still a long way to go, both in research and in educational policies, it is necessary to note the importance of good communication between parents and professionals who are in contact with the student with SR in order to achieve the maximum possible development of it.

Keywords: Rett syndrome, special needs, girls, MECP2 gene, rare disease, intervention, inclusion, children's Education, ordinary school

Índice

1. Introducción	1
2. Objetivos	3
3. Marco teórico	6
3.1. Consideraciones previas.....	6
3.2. Historia.....	7
3.3. Definición.....	8
3.4. Clasificación.....	13
3.5. Prevalencia.....	15
3.6. Diagnóstico diferencial	16
3.7. Etiología.....	17
3.7.1. Modelo genético.....	17
3.7.2. Modelo neuroquímico	18
3.7.3. Modelo neuropatológico	18
3.7.4. Modelo neurofisiológico	18
3.8. Impacto del Síndrome de Rett en el ámbito académico	18
4. Propuesta de intervención educativa para alumnas con Síndrome de Rett	20
4.1. Introducción	20
4.2. Objetivos	20
4.3. Temporalización.....	21
4.4. Metodología	22
4.5. Recursos	24
4.5.1. Recursos humanos.....	25
4.5.2. Recursos materiales.....	26
4.6. Actividades.....	27
4.7. Evaluación.....	31
5. Conclusiones	33
6. Referencias bibliográficas	35
7. Anexos	39

1. Introducción

La valoración de la importancia de la inclusión del alumnado con necesidades educativas especiales (NEE) en la Educación Infantil y la necesidad de una intervención temprana han animado a la elección de este tema para la realización del Trabajo Fin de Grado. Se añade el hecho de que el Síndrome de Rett (SR) es un trastorno descrito por primera vez en los años sesenta del siglo pasado sobre el que se han realizado pocos estudios al tratarse de una enfermedad minoritaria. Además, existe una motivación personal: hasta el momento prácticamente solo ha sido diagnosticado en mujeres.

El concepto de inclusión en el ámbito educativo se podría considerar como el último escalón en el proceso de avance hacia un modelo educativo de calidad para todos los alumnos. Tiene sus bases en el concepto de integración educativa que a nivel estatal se inició con el Real Decreto 334/1985, de 6 de marzo, de ordenación de la Educación Especial. Este proceso evolutivo es presentado de manera sucinta y clara por Muntaner (2010) en la introducción a su obra. Es importante tener presente la relación entre ambos conceptos, pero no es el objeto fundamental de este trabajo.

Un paso más se encuentra en el Libro Blanco para la Reforma del Sistema Educativo (1989), donde en su capítulo X se introduce el concepto de NEE al señalar que:

Partiendo de la premisa de que todos los alumnos precisan a lo largo de su escolaridad diversas ayudas pedagógicas de tipo personal, técnico o material, con el objeto de asegurar el logro de los fines generales de la educación, las NEE se predicen de aquellos alumnos que, además y de forma complementaria, puedan precisar otro tipo de ayudas menos usuales (p.163).

Un año más tarde, la LOGSE (1990) dedica su capítulo V a la Educación Especial indicando que estos alumnos deben alcanzar los objetivos generales establecidos para todos los alumnos dentro del mismo sistema educativo.

No obstante, la LOE (2006) será la ley que represente un paso definitivo hacia la educación inclusiva. Ya en su preámbulo apunta que, a fin de garantizar la equidad, en el título II se abordará la situación de los alumnos con atención educativa diferente introduciendo nuevas categorizaciones de este tipo de alumnado.

Además, incorpora el principio de inclusión subrayando que una adecuada respuesta educativa a todos los alumnos garantiza su desarrollo, favorece la equidad y contribuye a una mayor cohesión social. En concreto, en su artículo 74 insiste en la escolarización en la educación infantil de este alumnado desarrollando programas adecuados.

La LOMCE (2013) introduce pocas novedades significativas en el planteamiento general hacia la inclusión. Aunque esta nueva ley supone un cambio sustancial en el sentido educativo que tenía la LOE, formalmente no se trata de un texto nuevo, pues teniendo como fondo la ley anterior se van introduciendo modificaciones. Entre éstas, cabe destacar la identificación e intervención de las NEE de estos alumnos de la forma más temprana posible, como aparece en el artículo 79 bis.

Este énfasis en la detección temprana de las NEE hace necesario un conjunto de recursos personales y materiales a disposición del sistema educativo para dar una respuesta adecuada, a partir de una primera evaluación psicopedagógica.

Por ello, todo estudio relacionado con este tema debe iniciarse haciendo referencia a los criterios establecidos por el Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales de la Asociación Estadounidense de Psiquiatría (DSM, en inglés *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*) para clasificar los trastornos mentales.

Dado el tema objeto de estudio elegido, es ineludible recurrir a este manual para conocer las características del SR, incluido dentro de los trastornos generalizados del desarrollo (TGD) junto al autismo, entre otros, a pesar de que en su quinta edición no forma parte de este sistema de clasificación, como se expondrá más adelante.

No obstante, debido a la escasez de estudios sobre este síndrome y al mayor número de investigaciones en el campo del espectro autista, los objetivos y el marco teórico de este trabajo, centrados en la descripción del SR, tendrán en cuenta las características del autismo que le vinculan con el SR.

Tras este acercamiento al concepto teórico de este síndrome, se elaborará una propuesta de intervención educativa con carácter inclusivo en una escuela ordinaria de Educación Infantil, en el que haya alumnas con SR.

2. Objetivos

El objetivo primordial y último de este trabajo es el diseño de una propuesta de intervención educativa, desde una perspectiva inclusiva, para alumnas con SR, cuya aplicación en el aula no será posible dada la dificultad de acceso a este tipo de alumnas en La Rioja.

Pese a esto, tras reunir la información pertinente sobre este síndrome a la que se ha podido acceder, esta propuesta se abordará de la manera más rigurosa y sistemática posible, con vistas a que en el futuro pueda ser utilizada con garantías de obtener conclusiones que aporten datos relevantes sobre el tema.

Por ello, se hace necesario en este apartado perfilar el sentido de algunos conceptos relacionados con el tema, como NEE e inclusión, premisas básicas que estarán implícitas a lo largo de todo el trabajo.

Los términos NEE e inclusión educativa surgen en momentos distintos, el primero se recoge en el informe Warnock de 1978, como señala Bautista (1993) y el segundo no aparece en nuestro sistema educativo hasta la LOE en 2006, y ciertamente han ido evolucionando con el tiempo.

No obstante, conviene apuntar que en este trabajo se estudiarán ambos conceptos vinculados en aras de una mayor coherencia con los apartados siguientes. Esta relación aparece en Booth y Ainscow (2002) al subrayar que: “La “inclusión” o la “educación inclusiva” no es otro nombre para referirse a la integración del “Alumnado con Necesidades Educativas Especiales” (ACNEEs). Implica un enfoque diferente para identificar e intentar resolver las dificultades que aparecen en los centros” (citado en Muntaner, 2010, p.10).

Bengoechea (1999, p.15) al definir el término NEE manifiesta que “hace referencia al alumno con algún problema de aprendizaje que demanda atención específica y mayores recursos educativos”. En este mismo apartado incluye un amplio y diverso abanico de problemas de aprendizaje que engloba desde retrasos de aprendizaje y trastornos emocionales y conductuales hasta las dificultades ocasionadas por situaciones familiares y socioculturales.

A lo largo de su artículo *Educación especial y reforma educativa* Bautista (1993) va perfilando las características de las NEE:

- Esta educación debe caminar por las mismas vías que la educación general para alcanzar los mismos objetivos dentro del mismo sistema educativo.

- Se relativiza el concepto de dificultad de aprendizaje al tiempo que se matizan las ayudas educativas que es preciso proporcionar al alumno con estas necesidades a lo largo de la escolarización para conseguir su máximo desarrollo personal y social.
- En este sentido señala que las dificultades de aprendizaje dependen tanto de sus condiciones personales como de las características del entorno. Por tanto, están en función de las particularidades del alumno en un momento y en un contexto determinados y no se deben establecer de modo definitivo ni determinante.
- En un modelo inclusivo de escuela para todos, el profesor-tutor tendrá un papel central en la práctica educativa para atender a este tipo de alumnado contando con el apoyo de los especialistas dentro de un ambiente abierto y de mutua colaboración.

Cuando Muntaner (2010, p.7) ofrece una definición de educación inclusiva señalando como objetivos para conseguirla la equidad y calidad educativa para todos y la lucha contra la exclusión en la educación plantea un tema interesante. Estos se lograrán en la medida que se produzca un cambio radical en la mente de todas las personas implicadas y en “mirar la educación a través de un prisma inclusivo” como lo que supone “pasar de ver al niño como un problema a considerar el problema en el sistema educativo”.

De acuerdo con Muntaner (2010) en su camino hacia esta definición se mencionan seis maneras de conceptualizar la inclusión. La primera de ellas, relativa a la discapacidad y a las NEE se relaciona más estrechamente con el tema de este trabajo.

No obstante, Blanco (citado en Muntaner, 2010, p.8) indica que estas diversas formas de analizar la educación inclusiva no se excluyen, pero se debe ir más allá, hacia un planteamiento nuevo del sistema educativo para lograr los objetivos.

Muntaner (2010), citando a Ainscow nombra cuatro elementos que tienen que estar presentes en cualquier definición de educación inclusiva:

- la inclusión es un proceso, una búsqueda interminable de formas más adecuadas para responder a la diversidad,
- la inclusión se centra en la identificación y eliminación de barreras,
- la inclusión es asistencia, participación y rendimiento de todos los alumnos,
- la inclusión pone especial atención en alumnos en peligro de exclusión.

Así mismo, para alcanzar el objetivo final señalado es imprescindible previamente abordar dos objetivos específicos: la descripción y análisis del SR así como su vinculación con el Trastorno del Espectro Autista (TEA).

3. Marco teórico

3.1. Consideraciones previas

Una cuestión recurrente a lo largo de la historia de la medicina ha sido la necesidad de elaborar una clasificación de los trastornos mentales. Aun cuando el acuerdo sobre qué enfermedades incluir nunca ha sido unánime, es encomiable la tarea que inició a mediados del siglo pasado la Asociación Estadounidense de Psiquiatría (APA, en inglés *American Psychological Association*) confeccionando el DSM para catalogar dichos trastornos de modo consensuado a partir de datos empíricos con el objetivo de mejorar la comunicación entre clínicos e investigadores.

Desde entonces, pretende ser una herramienta para mejorar la recogida de datos clínicos que reflejen los conocimientos más vigentes. Por ello, como señala en la introducción de su cuarta edición (DSM-IV, 2000, p.XV), “la participación de muchos expertos internacionales ha asegurado que el DSM-IV posea la más amplia gama de información y pueda aplicarse y usarse en todo el mundo”. Esta información pretende ratificar la validez que los datos que se van a exponer.

El SR aparece mencionado dentro de los nuevos trastornos introducidos en el DSM-IV. En su Apéndice D, donde se describen las principales modificaciones realizadas en el DSM-III-R se indica que se ha incluido este síndrome junto al trastorno desintegrativo infantil y el trastorno de Asperger “para mejorar el diagnóstico diferencial y conseguir una mayor especificidad al describir a los sujetos diagnosticados sea de trastorno autista, sea del trastorno generalizado no especificado según el DSM-III-R” (DSM-IV, 2000, p.790).

Este manual presenta una sección específica sobre trastornos de inicio en la infancia, la niñez o la adolescencia, aunque no pretende distinguir entre trastornos “infantiles” y “adultos”, dado que a veces estos trastornos no se diagnostican hasta la edad adulta. En esta sección se incluyen los TGD, que “se caracterizan por una perturbación grave y generalizada de varias áreas del desarrollo: habilidades para la interacción social, habilidades para la comunicación o la presencia de comportamientos, intereses y actividades estereotipadas” (DSM-IV, 2000, p.69). Esta categoría recoge los cinco trastornos específicos ya mencionados.

El DSM-5, publicado en 2013, ha sustituido este término TGD por el de trastornos del espectro autista (TEA), incluidos a su vez dentro de una sección más amplia de trastornos del neurodesarrollo, dejando al SR fuera de este sistema de clasificación.

Por otro lado, la CIE (Clasificación Internacional de Enfermedades), llevada a cabo por la OMS en su undécima edición (2018) incluye el SR dentro de las anomalías del desarrollo prenatal, en concreto en el subapartado de afecciones no sindrómicas con trastornos del desarrollo intelectual como característica clínica destacada.

No es objetivo de este trabajo indagar las causas que han llevado a los expertos del DSM a desvincular el SR de los trastornos del espectro autista. Por ello se tratará de realizar una exposición teórica del mismo *per se* a partir de distintos estudios, teniendo en cuenta las limitaciones que nos ofrecen las dificultades halladas en la búsqueda de la información sobre el SR, dada la escasa accesibilidad a trabajos de investigación sobre el tema.

No obstante, conocida la tradicional vinculación que establece el DSM entre trastorno autista y SR, es comprensible que, especialmente en el momento de diseñar la propuesta de intervención, se tenga en cuenta esa relación entre ambos.

3.2. Historia

Andreas Rett, pediatra de la Universidad de Viena, fue el primero que en 1966 describió este síndrome al registrar en Alemania 31 niñas que habían desarrollado una regresión mental en edades tempranas (Coronel, 2002).

Sin embargo, esta descripción no se conoció fuera de Austria y Alemania, hasta que en 1978 Ishikawa y otros en Japón informaron de tres casos con síntomas y signos idénticos a los descritos por Rett. Hagberg en 1980 presentó 16 niñas en una reunión en Manchester (Inglaterra) no teniendo noticia de los informes de Rett e Ishikawa (Calderón-González, Calderón-Sepúlveda y Treviño-Welsh, 1999).

Posteriormente, en 1982 se presentó su descripción clínica detallada en la reunión de la Federación Europea de Neuropediatría celebrada en Norwicherhout (Holanda). En noviembre de 1983 se publicó en una revista de neurología de lengua inglesa una investigación sobre una serie conjunta de 35 niñas de Suecia, Portugal y Francia, describiéndose ya la enfermedad como SR.

En 1984 se establecen los criterios diagnósticos en la Segunda Conferencia Internacional sobre el SR celebrada en Viena. En 1989 se describe en México el primer grupo de nueve niñas con SR (Calderón-González et al., 1999).

Como señala Pineda (2003), estos criterios se han ido revisando y actualizando debido a las diferentes variantes que han aparecido en los últimos años, haciendo referencia a los criterios de Baden-Baden, ciudad donde en 2001 un grupo de expertos establecieron nuevos criterios de diagnóstico para el Síndrome de Rett Clásico (SRC).

En 1999 un equipo médico de Estados Unidos descubrió un gen llamado MECP2 que es el responsable de la enfermedad, tema que se abordará en los siguientes apartados de modo más específico. Este hecho ha supuesto un importante avance en el conocimiento del SR.

3.3. Definición

No resulta sencilla la tarea de definir un término que, desde que fue descubierto por A. Rett en 1966, ha sufrido continuas revisiones basadas en los resultados de diversas investigaciones. Dado que el DSM es considerado un manual de referencia a nivel mundial en la clasificación de trastornos mentales se utilizará éste como punto de partida.

En su cuarta edición se incluye el SR dentro de los TGD, con los que, como también señala Ojea (2004, p.22) entre otros, comparte una serie de características comunes “relacionadas con dificultades en habilidades para la interacción social, la comunicación y la presencia de estereotipias”, pero presenta rasgos específicos que lo definen.

La CIE-10 (1990) propone criterios y códigos diagnósticos prácticamente iguales a los del DSM-IV.

Destaca como característica esencial de este síndrome “el desarrollo de múltiples déficit específicos tras un período de funcionamiento normal después del nacimiento” (DSM-IV, 2000, p.75). Su definición implica tener en cuenta sus características, que están presentes a la hora de hacer su diagnóstico.

Por un lado, unas ineludiblemente existentes desde el inicio:

- Periodo prenatal y perinatal aparentemente normal.
- Circunferencia craneal normal en el nacimiento.
- Desarrollo psicomotor aparentemente normal durante los cinco primeros meses después del nacimiento.

Por otro, aquellas que aparecen después del período de desarrollo normal:

- Desaceleración del crecimiento craneal entre los cinco y 48 meses de edad
- Pérdida de las habilidades manuales intencionales previamente adquiridas entre los cinco y 30 meses de edad, con el subsiguiente desarrollo de movimientos manuales estereotipados (como escribir o lavarse las manos).
- Pérdida de la implicación social en el inicio del trastorno, aunque la interacción social se desarrolla posteriormente.
- Alteraciones de la coordinación de la marcha y de los movimientos del tronco.

- Alteración grave del desarrollo del lenguaje expresivo y receptivo con retraso psicomotor grave.

Otros autores, como Blanco, Manresa, Mesch y Melgarejo (2006) lo definen como “trastorno neurodegenerativo infantil caracterizado por una evolución normal inicial con un cuadro clínico característico” (p.22). En este caso, ellas mismas indican la dificultad del diagnóstico del SR a partir de la observación y valoración clínica, al no existir otros marcadores que lo faciliten, y la necesidad de apoyarse en los criterios diagnósticos que se establecieron a nivel internacional en 1988.

Tales criterios diagnósticos han servido de base para extraer las características que definen el SR, cuando no se conocía un marcador biológico de la enfermedad, como reconoce Narbona (1999).

Dado que es imprescindible tenerlos en cuenta para el desarrollo teórico de este trabajo, aunque citados en las distintas obras de referencia consultadas, se recogerán como Tabla 1 los criterios que Blanco et al. (2006) incluyen en sus anexos, ya que ofrecen un mayor detalle explicativo de los mismos.

Tabla 1

Criterios diagnósticos del SR

Criterios necesarios:

No todos se dan necesariamente

- Periodo pre y perinatal aparentemente normal.
 - Desarrollo psicomotor aparentemente normal hasta los 6 meses (entre 12 y 18 meses en ocasiones).
 - El perímetro craneal al nacimiento es normal.
 - Retardo en el crecimiento cefálico entre los 6 meses y los 4 años.
 - Pérdida de la utilización voluntaria de las manos entre los 6 meses y 5 años. Se acompaña de deterioro en la capacidad de comunicación y comportamiento social.
 - Ausencia de desarrollo del lenguaje o un lenguaje muy rudimentario junto con retraso psicomotor severo. Pérdida de balbuceos adquiridos / palabras aprendidas.
 - Estereotipias manuales de torsión/presión, golpeteo/ palmoteo, frotamiento/lavado de manos / estirado de lengua/ ensalivado / bruxismo.
-

- Alteración de la marcha (apraxia) o no adquisición de la deambulación y apraxia/ataxia de tronco entre 1-4 años.
- Apariencia de deficiencia mental obvia.
- El diagnóstico de certeza se realiza a partir de los 2 a 5 años

Criterios de soporte

- Anomalías del ritmo respiratorio en vigilia.
- Apneas periódicas en vigilia.
- Hiperventilación intermitente
- Periodos de contener la respiración.
- Emisión forzada de aire y saliva.
- Distensión abdominal por deglución de grandes cantidades de aire.
- Anomalías EEG (Electroencefalograma)
- Actividad de base lenta con períodos rítmicos – intermitentes de 3-5 Hz.
- Descargas paroxísticas epileptiformes con o sin crisis clínicas.
- Convulsiones / epilepsia: varios tipos de crisis.
- Signos de espasticidad - Anomalías del tono muscular con atrofia de las masas musculares y/o distonías
- Trastornos vasomotores periféricos
- Cifosis / escoliosis de tipo neurogénico
- Retraso en el crecimiento (talla).
- Pies pequeños hipotróficos y fríos.
- Anomalías en el patrón de sueño del lactante, mayor tiempo de sueño diurno.

Criterios de exclusión

- Retraso en el crecimiento dentro del útero.
- Signos clínicos de alguna enfermedad de depósito u organomegalia (aumento crecimiento de órganos).
- Atrofia del nervio óptico / retinopatías.
- Tamaño pequeño del cráneo (microcefalia) congénito (desde el nacimiento).
- Enfermedad metabólica conocida o una enfermedad neurológica progresiva.
- Enfermedad neurológica adquirida a raíz de una infección grave o traumatismo craneoencefálico severo o evidencia de daño cerebral adquirido prenatalmente.

Nota: Extraído de Blanco et al. (2006)

Aunque sus características básicas ya han sido señaladas, para el objetivo de este trabajo es necesario especificar algunos de estos rasgos, que Pineda, Armstrong y Monros (2000) y Pineda (2003) describe de manera clara. Como ya se ha indicado, se trata de niñas con un periodo prenatal y perinatal aparentemente normal que presentan un desarrollo psicomotor normal hasta los 6-18 meses y luego inician una regresión de las habilidades adquiridas (Pineda, 2003):

- Pérdida de la utilización voluntaria de las manos entre los seis meses y los cinco años, asociado temporalmente a una disfunción de la comunicación y del contacto social.
- Pérdida del lenguaje expresivo (balbuceo, jerga, monosílabos).
- Deterioro del lenguaje receptivo.
- Aparición de las típicas estereotipias manuales en forma de lavado de manos, retorciéndolas, haciendo palmas/golpeando, insalivación y automatismos de fricción.
- Anomalías en la deambulación (marcha apráxica) entre el primer y cuarto año del desarrollo motor o ausencia total de la adquisición de la marcha.
- Desaceleración del crecimiento del perímetro craneal entre los cinco meses y los cuatro años, que evoluciona hacia una microcefalia adquirida y se inicia un retraso mental leve.

La aparición de este conjunto de síntomas durante los primeros años de vida de estas niñas implicaba que la confirmación del diagnóstico no fuera posible hasta que se alcanzasen todos los criterios entre los dos y los cinco años de edad.

Además, en el transcurso de esa enfermedad aparecen unos criterios diagnósticos de soporte como:

- Anomalías en el ritmo respiratorio de vigilia: apneas, hiperventilación, espasmos de sollozo, aerofagia y crisis de terror nocturnas.
- Anomalías del tono muscular con atrofia de masas musculares y/o distonías.
- Escoliosis de origen neurógeno y también retraso en el crecimiento de su talla en algunos casos.
- Anomalías en los electroencefalogramas.
- Reducción de las fases REM de sueño.
- Crisis epilépticas en un 50% de los casos.

Estas manifestaciones clínicas del síndrome se pueden agrupar en 12 categorías dentro de los trastornos neurológicos, que indican áreas específicas de alteración del sistema nervioso central y periférico por esta enfermedad. Calderón-González et al. (1999) hacen una descripción detallada de ellas e incorporan un cuadro con la frecuencia de los síntomas en niñas con SR.

La forma clásica presenta cuatro estadios en su evolución clínica, de los que Rojas, Omaña y Salinas (2000) y Pineda (2003) ofrecen sus rasgos principales. Así mismo, Blanco et al. (2006) en su trabajo hacen una descripción de cada etapa que se recoge como Tabla 2.

Tabla 2

Estadios clínicos del SRC

Sistema de clasificación original	Puntos añadidos
Estadio I: estancamiento de inicio temprano.	
<ul style="list-style-type: none"> • Edad de inicio: 6 -18 meses. • Retardo en el progreso de desarrollo • Patrón de desarrollo aun no francamente anormal. • Duración: entre semanas y meses. 	<ul style="list-style-type: none"> • Inicio desde los 5 meses • Retraso postural temprano • Desarrollo disociado • Se arrastra sentado (Bottom-Shufflers)
Estadio II: regresión rápida del desarrollo.	
<ul style="list-style-type: none"> • Edad de inicio: 1-4 años • Pérdida de destrezas y comunicación adquiridas • Se hace evidente la deficiencia mental • Duración: semanas a meses, posiblemente 1 año 	<ul style="list-style-type: none"> • Pérdida de los logros adquiridos: uso de los dedos, balbuceos / palabras, juego activo • Ocasionalmente “en otro mundo” • Contacto ocular preservado • Problemas de respiración todavía modestos • Crisis solamente en el 15%
Estadio III: período pseudo estacionario	
<ul style="list-style-type: none"> • Inicio: después del estadio II • Algo de restitución en la 	<ul style="list-style-type: none"> • Período de despertar (wake up) • Apraxia / dispraxia manuales

comunicación	prominentes
<ul style="list-style-type: none"> • Preservación aparente de la capacidad ambulatoria. • Regresión neuromotora lenta, inaparente • Duración: algunos años a décadas 	Estadio III / IV: paciente no ambulatorio
<hr/>	
Estadio IV: deterioro motor tardío	
<ul style="list-style-type: none"> • Inicio: cuando cesa la ambulación en el estadio III • Dependencia completa a silla de ruedas • Discapacidad grave: atrofia y deformidad distal • Duración : décadas 	<p>Estadio IV-A: previamente ambulatoria, ahora no ambulatoria.</p> <p>Estadio IV-B: nunca ambulatoria</p>
<hr/>	
Nota: Extraído de Blanco et al. (2006)	

Dado que excede los objetivos de esta parte, no se incluirá más información sobre ellos pero se tendrán en consideración en la segunda parte del trabajo en la medida que se precise.

Un análisis más completo del SR debería centrarse en sus aspectos clínicos y llevar a una exposición más detallada de temas esenciales como la distinción entre las formas típicas y atípicas del síndrome, las diferentes etapas en el desarrollo del SR o su etiología.

No obstante, puesto que tales conocimientos clínicos del SR rebasan el objetivo principal de este TFG, serán solo una herramienta que ayude a comprenderlo en aras de su consecución y, por tanto, se ofrecerá un esbozo de ellos en este trabajo.

3.4. Clasificación

Los criterios diagnósticos recogidos en la Tabla 1 establecidos por el grupo de trabajo Baden-Baden en 2001 incluyen criterios necesarios, de soporte y de exclusión, en función de su presencia obligatoria en el caso de los primeros, de su presencia o ausencia en el caso de los segundos y de que la presencia de uno o más de los terceros excluye el diagnóstico (Blanco et al., 2006). Todos ellos permiten establecer la distinción entre la forma clásica y las formas atípicas o variantes de este síndrome (Pineda, 2003).

Por ello, cuando reúne todos los criterios calificados como necesarios se denomina forma clásica del SR, que se detallará más adelante. Se define como SR atípico o sus variantes cuando aglutina la mayoría de los criterios pero se diferencia del clásico por el inicio, los síntomas iniciales, las manifestaciones clínicas más alternadas o incompletas (Coronel, 2002). Para realizar su diagnóstico se deben cumplir en al menos tres de los criterios principales y al menos seis de los de soporte, que Blanco et al. (2006) explicita en uno de sus anexos que aparecerá como Tabla 3.

A partir de ellos, Hagberg y sus colaboradores (citado en Blanco et al., 2006, p.25) describieron cinco tipos de variantes: forma con epilepsia precoz, forma congénita, forma de regresión tardía, forma frustrada y forma con conservación del lenguaje.

Tabla 3

Criterios de diagnóstico para las formas no clásicas o atípicas del SR.

Criterios de inclusión
Al menos 3 de los siguientes criterios principales:
1. Ausencia o reducción de las habilidades manuales.
2. Pérdida del lenguaje/jerga.
3. Pérdida de las habilidades para comunicarse.
4. Desaceleración del crecimiento de la cabeza.
5. Estereotipias manuales.
6. Trastorno del desarrollo con un perfil de S. de Rett.
Al menos 6 de los 11 criterios de soporte:
1. Anomalías del ritmo respiratorio.
2. Bruxismo (rechinar dientes).
3. Escoliosis / cifosis.
4. Amiotrofias de extremidades inferiores.
5. Pies fríos y cianóticos.
6. Aerofagia.
7. Deambulación anormal o ausente.
8. Trastornos del sueño.
9. Señalar con la mirada característica del Síndrome de Rett.
10. Gran tolerancia al dolor.
11. Crisis de risa o gritos.

Nota: Extraído de Blanco et al. (2006)

3.5. Prevalencia

El DSM-IV (2000) indica que el trastorno de Rett es mucho menos frecuente que el autista y solo ha sido diagnosticado en mujeres. En este mismo sentido, Blanco et al. (2006) afirman que es la segunda causa más común de retraso mental en el sexo femenino después del síndrome Down.

No obstante, Fernández et al. (2010a) subrayan que, aunque con menor frecuencia, también se registran casos en el sexo masculino, añadiendo que “la ocurrencia exclusiva de este síndrome en hembras lleva a la hipótesis de la ubicación del locus genético del síndrome ligado a alteraciones del cromosoma X, y que dicha mutación es letal en varones” (p.3). Además, marcan la edad de aparición de la enfermedad entre los 6-18 meses de vida y reconocen el escaso conocimiento sobre sus expectativas de vida pudiéndose situar ésta, según estudios realizados en Estados Unidos, en torno a los 25 años.

Los distintos autores consultados para este trabajo destacan que esta enfermedad afecta a gente de todo el mundo y de todas las razas. Concretamente, se han registrado casos en más de 40 países.

En 1999, Pineda et al. publican un estudio sobre el SR en la población española, donde compilan datos estadísticos bastante completos a partir de los estudios epidemiológicos del SR realizados en diferentes países. Señalan una prevalencia de 1/12000 en los de Suecia, pero investigaciones posteriores en Noruega y en la región de Toscana (Italia) muestran tasas de 2/10000 (Narbona, 1999), dándose el caso de que bastantes pacientes pertenecían a las mismas familias.

En ese mismo estudio de Pineda et al. (1999) se analizan los datos correspondientes a nuestro país de los que se pueden extraer los siguientes datos:

- Se han localizado 207 casos de SR sobre el total de la población española. En un estudio posterior de 2003 la misma autora aumenta este número a 300 reconociendo que podría ser mucho mayor.
- Las niñas son diagnosticadas entre los cinco y siete años de edad, siendo este diagnóstico cada vez más precoz.
- Predominan los SR típicos (77%) sobre las formas atípicas (23%).
- Su distribución por la geografía española ha sido homogénea, señalando que la no existencia de casos registrados en algunas regiones es debida a una falta de

información de los profesionales o a que se les diagnostica como retraso mental y conductas autistas.

3.6. Diagnóstico diferencial

Es fácilmente comprensible que, en el momento de hacer un diagnóstico de estas niñas, a los profesionales se les planteen dudas para determinar las características propias del SR con respecto a otros trastornos del grupo incluidos en el DSM.

Estas diferencias han sido establecidas gracias a diversas investigaciones tomando como punto de partida el DSM, entre las que destaca la descripción hecha por Fernández et al. (2010a). A continuación, dado que no es el objetivo primordial de este trabajo, se presentará un breve apunte sobre ellas, teniendo solo en cuenta aquellos aspectos que interesan para la propuesta de intervención:

- Con el trastorno autista difiere en la proporción sexual y en el perfil de su déficit: es mucho más frecuente en varones, mientras que el déficit social se observa en ambos trastornos, pero tiende a ser transitorio en el SR.
- Con el trastorno desintegrativo infantil y el trastorno de Asperger difiere de nuevo en la proporción sexual, son más frecuentes en varones. Además, en el desintegrativo el período de desarrollo normal es más prolongado (dos años frente a los cinco meses del SR). En contraste con el trastorno de Asperger, una niña con SR presenta un deterioro severo en el desarrollo del lenguaje expresivo y receptivo.
- Con el síndrome de Angelman se diferencia en que no se especifica la proporción sexual y, aunque comparten características similares, no hay pérdida de las habilidades manuales intencionales sino un retraso simple.
- Con el síndrome de Prader-Willi principalmente comparten el retraso en el lenguaje y en el desarrollo motor, problemas de alimentación en la infancia, trastornos del sueño. Sin embargo, se diferencia en la ausencia de microcefalia, en un retraso mental leve, en obesidad y obsesión por la comida y en órganos sexuales subdesarrollados.
- Con la parálisis cerebral comparte dificultades en la motricidad.

Por otra parte Negrón (1998) y Núñez (1999) señalan de manera general el interés de realizar este diagnóstico comparativo con trastornos como retraso mental, retraso psicomotor, parálisis cerebral, autismo, enfermedades degenerativas y metabólicas (citado en Rojas et al., 2000).

3.7. Etiología

Pineda et al. (1999), al analizar la prevalencia del SR en diferentes países, ya apunta la posibilidad de un factor genético en el origen de esta enfermedad.

En el año 2000, Navarro y Espert hacen un estudio pormenorizado de las causas biológicas del SR donde se refiere a los aspectos genéticos, neuroquímicos, neuropatológicos y neurofisiológicos, entre otros, que se hallan en la raíz de esta enfermedad. Por ello se tomará como punto de referencia para este trabajo y, dado que no pertenece a nuestro ámbito de estudio, se expondrán someramente.

3.7.1. Modelo genético

Como subraya Pineda (2003), tras años de búsqueda del gen responsable del SR, los genetistas concluyeron que éste debía estar en el cromosoma X, lo que hacía que fuera prácticamente letal en varones.

La Dra. Amir y cols. en 1999 descubrieron que el 60% de pacientes (Blanco et al. en 2006 hablan del 80%) presentaban “mutaciones *de novo* en la región codificante del gen MECP2, que se encuentra en la banda 8 de la región 2 del brazo largo del cromosoma X (Xq 28)” (Blanco et al., 2006, p.23). La gravedad de la enfermedad dependerá de la cantidad de células que tenga el gen activado.

Este gen está sometido a un proceso de inactivación del cromosoma X, provocando que, de los dos cromosomas X que tienen las niñas, uno manifiesta expresión génica, mientras que el otro permanece inactivo. Esta inactivación arbitraria hace que la niña presente un desarrollo normal durante un tiempo hasta que aparecen todos los síntomas.

El gen MECP2 es el encargado de codificar la proteína responsable de regular e inhibir a otros genes, lo que hace que su mecanismo sea básico para la regulación del funcionamiento del cerebro. La existencia de mutaciones en la familia de esta proteína podría explicar las diferentes formas del SR, así como diferenciarlo de otros trastornos.

Blanco et al. (2006) mencionan estudios genéticos posteriores que prácticamente descartan la implicación del cromosoma X y proponen la investigación en el cromosoma 11.

Si tenemos en cuenta las palabras de Hagberg en 1995 (citado en Navarro y Espert, 2000) al referirse al SR como uno de los principales misterios a nivel genético, biológico y clínico, no hay duda de que las investigaciones sobre el SR deben seguir avanzando.

3.7.2. Modelo neuroquímico

En las investigaciones sobre el SR la dopamina es uno de los neurotransmisores que ha sido más objeto de estudio, dado que está presente en diversas áreas del cerebro y es especialmente importante para la función motora del organismo y en todas las respuestas motoras que están asociadas con la expresión de emociones (Bahena-Trujillo, Flores y Arias-Montaña, 2000)

Aunque los resultados no han sido siempre unánimes, se han descubierto alteraciones en la función dopaminérgica y una disminución de los niveles de dopamina en el SR.

3.7.3. Modelo neuropatológico

Se ha descubierto en pacientes con SR una atrofia cerebral generalizada, una reducción del tamaño de las células neuronales, así como un descenso de determinadas neuronas. Estas alteraciones en el SR indican un trastorno del desarrollo cerebral.

3.7.4. Modelo neurofisiológico

En pacientes con SR aparece un patrón de respiración disrítmico durante la vigilia caracterizado por episodios de hiperventilación y apnea, alteraciones que se asocian a una inmadurez troncoencefálica.

En 2006 el Instituto Nacional de Salud Infantil y Desarrollo Humano (NICHD, en inglés *National Institute of Child Health and Human Development*) divulgó un documento a través de su página web relativo al SR. Al repasar las últimas investigaciones sobre el tema, hizo referencia a estudios sobre el cromosoma X en varones con SR, dado que en algunos las características del SR aparecen junto a otro síndrome, el de Klinefelter.

En definitiva, como señala el NICHD, son precisas investigaciones que ayuden a comprender el SR para “aprender como demorar, detener o revertir sus efectos” (p.7).

3.8. Impacto del Síndrome de Rett en el ámbito académico

El cuadro clínico que presenta una paciente con SR, que reúne principalmente disfunciones motóricas, comunicativas y sociales junto a otra serie de alteraciones físicas, hace pensar en la dificultad de la escolarización de estas pacientes.

Por otra parte no todas las niñas con SR tienen las mismas características y se ven afectadas del mismo modo y, además, el síndrome presenta distintos estadios evolutivos. Por ello, las mayores dificultades en el ámbito académico se centran en tres campos: motricidad, lenguaje y comunicación y relaciones sociales.

Dado que entre los fines educativos de la educación infantil se encuentran el desarrollo afectivo, el movimiento, el desarrollo de la comunicación y el lenguaje y la

autonomía personal y pautas elementales de la convivencia y relación social, es obvia la importancia de incluir estas pacientes en el sistema educativo ordinario, así como la búsqueda de una metodología adecuada y la presencia fundamental de los actores que intervienen en el proceso educativo: familia y profesor-tutor.

De este último ya hemos destacado su papel esencial que se desarrollará en la propuesta. Existe un amplio consenso en reconocer la importancia del elemento familiar en el proceso de aprendizaje y comunicación de niñas con SR.

4. Propuesta de intervención educativa para alumnas con Síndrome de Rett

4.1. Introducción

En el inicio de esta parte del trabajo se reúnen aquellas premisas esenciales señaladas en apartados anteriores y que sustentarán esta propuesta.

Por un lado, ésta debe configurarse dentro de los distintos apoyos personales, técnicos y/o materiales que permitan dar una respuesta adecuada a las necesidades especiales de estas alumnas, de modo que puedan alcanzar los mismos objetivos generales dentro del mismo sistema educativo, garantizando así su desarrollo.

Por ello, esta propuesta busca enmarcarse, en cierta medida, dentro del movimiento en el ámbito educativo que busca la inclusión y pretende colaborar en ese cambio global de mentalidad para lograr la equidad, la cohesión social y la calidad educativa para todos.

Además, estarán presentes la importancia de la detección temprana, el papel esencial del profesor-tutor, y un proceso de enseñanza-aprendizaje centrado en el individuo en su consideración global, que atenderá a sus condiciones propias y a las del entorno.

Por tanto, dejando de lado en lo posible los aspectos específicos del ámbito de la psicología, que no son objeto central de este trabajo, en la elaboración de esta propuesta servirán de orientación los diversos planteamientos educativos relacionados con el TEA y algunos sobre el SR que se han podido consultar.

Sin duda, hay una tendencia lógica en educación hacia nuevos enfoques que se caracterizan por utilizar programas globales que facilitan este desarrollo del individuo como totalidad (Ojea, 2004). No obstante, una propuesta basada en estos programas necesitan del trabajo de colaboración con el resto de profesionales del centro.

Dado que obviamente no es posible por la actual situación personal y profesional de la autora, se elaborará una propuesta propia teniendo en cuenta la visión de la realidad educativa a partir de la experiencia didáctica en un aula de Educación Infantil conseguida a lo largo del Prácticum.

4.2. Objetivos

Los objetivos principales que se pretenden alcanzar con esta propuesta de intervención educativa se pueden concretar en los siguientes puntos:

- Facilitar el desarrollo progresivo de las capacidades que se ven alteradas en alumnas con SR, como la motricidad, la comunicación y el lenguaje y las relaciones sociales, a través de diversas actividades relativas a dichas esferas, para aumentar sus expectativas de aprendizaje y participación.

- Presentar unas líneas de actuación metodológica que permita mejorar la interacción con alumnas con SR y servir de guía en la elaboración y puesta en práctica de las distintas actividades.
- Destacar la importancia del trabajo colaborativo y cooperativo entre las distintas instituciones y profesionales involucrados y, en especial, el papel esencial del profesor-tutor y la implicación personal de la familia en el logro del desarrollo global de estas alumnas.
- Potenciar dinámicas de inclusión de alumnas con SR en el aula ordinaria, de modo que los dilemas que se plantean en la interacción con ellas sean tratados y analizados como inherentes a dichas circunstancias para buscar alternativas de solución.
- Valorar los efectos positivos de llevar a cabo este tipo de propuesta.

4.3. Temporalización

Distintas razones llevan a considerar que las actividades que se van a elaborar no se ciñan en principio a un marco temporal de actuación concreto. Por un lado, en este caso se trata de una propuesta no vinculada a la programación general de ningún centro educativo específico.

Además, tras consultar distintas experiencias educativas, como las que ofrecen Arroyo (2006), para alumnas afectadas con el SR, o Bassols y Jiménez (2009), para un alumnado “con necesidades bastante especiales” (p.59), la planificación educativa en estos casos puede abarcar más de un curso escolar.

Por otra parte, se trata de una serie de actividades dirigidas a personas con NEE y, en concreto, de niñas con SR. Como señala Peeters (1992/2008) el concepto de educación especial es muy amplio y, en el caso de niños y niñas con diagnóstico de autismo, es necesario un enfoque diferente, puesto que sus necesidades educativas van más allá de las consideradas tradicionalmente especiales.

A esta circunstancia se añade la amplia serie de características del SR, cuyos síntomas se manifiestan en mayor o menor grado, de modo que algunas niñas “pueden decir palabras sueltas, mientras que otras nunca podrán hablar. Algunas no pueden sentarse solas y permanecer sentadas rectas, mientras que otras no tienen problemas para sentarse” (NICHD, 2006, p.4). De modo más preciso, esta propuesta irá dirigida a alumnas con SRC.

Por tanto, en definitiva se trata de actividades relativas a las tres esferas señaladas que se acomodarán a la propia temporalización de actividades dentro de la programación del aula ordinaria y que tendrán en cuenta cada momento de la evolución de las niñas con SR para lograr una atención individualizada adecuada.

No obstante, dado que están pensadas para realizarlas en determinadas secciones dentro de la organización diaria de actividades, se elaborará una tabla (Tabla 4) donde aparecerán insertadas en tales espacios temporales.

En cada franja pueden incluirse varias actividades que se desarrollarán cada una en su momento a lo largo del curso dependiendo de los contenidos de la programación general del aula.

Tabla 4

Organización diaria de actividades dentro del programa de intervención escolar

Rutinas	Actividad 3. Las rutinas
Actividades	Actividad 5. ¡Jugando con nieve!
	Actividad 8. Pintamos a partir de un cuento
	Actividad 12. ¡Nos vamos de excursión!
	Actividad 6. ¡Pásame la pelota!
	Actividad 15. Jugamos por rincones
	Actividad 10. Expresamos nuestras emociones
Almuerzo	Actividad 13. La fiesta de la primavera
Recreo	Actividad 11. Creamos nuestro propio árbol (I)
Relajación	Actividad 4. Todo está tranquilo ahora
Actividades	Actividad 1. ¡Encajamos piezas!
	Actividad 14. ¡A bailar!
	Actividad 9. ¿Qué vamos a comer hoy?
	Actividad 2. La princesa sin palabras
	Actividad 11. Creamos nuestro propio árbol (II)
	Actividad 7. Nos movemos

Nota: Elaboración propia.

4.4. Metodología

Ojea (2004, 2008) señala la necesidad de elaborar programas psicoeducativos que faciliten el desarrollo global de estudiantes con TGD y especifica sus características y

requisitos, haciendo una relación de los más destacables. Así mismo, refiere los principales elementos que deben presentar los métodos educativos dirigidos a trabajar con niños y niñas con TGD.

Por otro lado, Arrebillaga (2012), entre los métodos para el tratamiento del TGD, explica el programa TEACCH (en inglés *Treatment and Education of Autistic related Communication Handicapped Children*), para personas con diagnóstico de TEA, desarrollando sus principales instrumentos de actuación.

Ya se ha señalado previamente que esta propuesta no puede enmarcarse dentro de un centro educativo concreto que implique la intervención conjunta de todos sus profesionales, independientemente de que en una etapa futura pueda llegar a materializarse.

No obstante, en estos programas aparecen algunos aspectos importantes que se tendrán en cuenta al diseñar las líneas metodológicas a seguir en el momento de la elaboración y la realización de las actividades.

Como paso previo a esta tarea, además, se hace necesaria una reflexión aclaratoria importante relacionada con el objetivo de ser ésta una propuesta dirigida a la inclusión de alumnas con SR en el aula ordinaria. Tras la lectura de diversos estudios centrados exclusivamente en estas alumnas, una primera observación es la enorme dificultad que implica su incorporación temprana a un aula ordinaria por sus serias alteraciones físicas. Por ello, es importante la combinación de distintas terapias y se hace necesaria una intervención educativa más amplia que abarque más de un curso y que prepare esa interrelación dentro del aula ordinaria.

Para la preparación y organización de las actividades servirán de guía las siguientes orientaciones metodológicas, recogidas en la Tabla 5.

Tabla 5

Orientaciones metodológicas para la elaboración y organización de actividades

Distintas terapias integradas	<p>Distintos autores como Blanco et al. (2006) Gómez, Rodríguez y Blanco. (2006) y Fernández et al. (2010a) señalan la importancia de tratar el SR de modo integral.</p> <p>Junto a los tratamientos médicos y quirúrgicos precisos, se hace necesario simultanear una serie de diferentes terapias encaminadas a mantener y potenciar al máximo las capacidades funcionales de las niñas con SR, terapias que han sido descritas de manera muy</p>
-------------------------------	---

	<p>clarificadora en Gómez et al. (2006) y en el blog <i>Necesidades educativas especiales “Otro mundo mágico”</i> (2017).</p> <p>Por ello, las actividades propuestas deben servir de apoyo y refuerzo a algunas de ellas, como la musicoterapia, la fisioterapia, la logopedia y la ergoterapia.</p>
Fines de la Educación Infantil como referencia	<p>En el momento de elaboración de estas actividades deben estar presentes los fines básicos de la Educación Infantil establecidos en la LOE, pues, como señala Fuentes, Aizpurua, Illera, Nograro y Urquijo (1992, p.43) “no se debe perder de referencia la programación general del aula e inversamente su repercusión en lo que en dicha aula todos hacen”.</p>
Planificación	<p>Planificación de actividades que se aplicarán de modo progresivo y ordenado teniendo en cuenta la evolución individual de las alumnas.</p>
Conexión entre aprendizajes	<p>Las actividades deben permitir conectar los nuevos aprendizajes con las capacidades ya adquiridas.</p>
Motivación y refuerzos	<p>Se debe favorecer la motivación y predisposición significativa hacia el aprendizaje para evitar sentimientos de frustración, por lo que es importante proporcionar reforzadores inmediatos.</p>
Implicación de toda la comunidad	<p>Para la realización de estas actividades es importante contar con la participación e implicación del entorno educativo, social y familiar de las niñas con SR.</p> <p>Como señala Fuentes et al. (1992) toda propuesta para alumnos con serias dificultades de aprendizaje debe buscar que puedan adquirir competencias que les permitan desenvolverse fuera de la escuela, viviendo de la manera más autónoma y menos limitada posible “para fomentar su máximo desarrollo, bienestar y participación” (p.45).</p>

Nota: Elaboración propia

4.5. Recursos

Dadas las características evolutivas que la enfermedad presenta en las niñas con SR, cualquier planteamiento educativo con ellas necesita contar con recursos tanto humanos como materiales.

4.5.1. Recursos humanos

Los profesores de Educación Infantil de 0 a 3 años tienen un papel clave junto con la familia para detectar los primeros síntomas del SR puesto que en un momento dado a partir de los seis meses se produce una involución en su desarrollo.

Por otro lado, en la etapa posterior de 3 a 6 años un papel importante en el éxito de la inclusión en el aula ordinaria de estas alumnas lo representa el profesor-tutor.

Además de ser el responsable principal de elaborar la adaptación curricular individual, para lo que puede contar con la ayuda del profesorado de apoyo del centro, el tutor debe conseguir establecer una relación gratificante con estas alumnas, de manera que en la interacción en clase ellas puedan comprender lo que tienen que hacer y cómo, trabajando con material atractivo. Así mismo, es el que principalmente debe poner límites a conductas no adecuadas y reforzar de modo positivo aquellas más adaptadas.

Se ha señalado ya el beneficio de hacer uso de los servicios de apoyo del centro. A esto se debería añadir la presencia ocasional de especialistas externos que colaboren con los profesores de Educación Infantil asesorándoles en los distintos ámbitos relacionados con el SR.

La colaboración de todas las personas que están en contacto con estas niñas es esencial. Como apunta Lozano (2010), para niños y niñas con TEA, se deben “llevar a cabo las mismas pautas de educación en la casa y en la escuela, enseñando a los padres las maneras más adecuadas de actuación ante las acciones de su hijo” (p.24). La misma autora, refiere una serie de indicios ilustrativos que faciliten a padres y docentes la comprensión y comunicación con niños y niñas con diagnóstico de autismo.

Bernardo y Martín (1993) insiste en la implicación de toda la familia en el éxito de una adecuada evolución educativa. En este sentido, no se debe olvidar la presencia importante de los hermanos de una persona con TEA, su actitud hacia ella y su papel en el proceso de su desarrollo. Al respecto son interesantes las recomendaciones que propone Lozano (2010) relativas a la actitud de la familia con respecto a ellos.

Ciertamente hay diferencias que separan el TEA del SR, pero no en el caso de la importancia de la implicación de la familia. Esta total dedicación suya para contribuir al desarrollo integral de las niñas con SR es esencial.

4.5.2. Recursos materiales

Para facilitar la inclusión en la escuela de alumnos con NEE se requieren determinados recursos específicos, predisponer de ellos no debe llevar a segregar y a desvincular a estos alumnos de su referencia del aula ordinaria.

Por ello, como apunta Saiz (2009) “todos los recursos ordinarios y especialistas de que dispone un centro son y pueden ser recursos para la inclusión” (p.18).

4.5.2.1. Aula

De las ideas anteriores se puede deducir la importancia del aula y de adaptarse correctamente a ese entorno por parte de las alumnas con SR. En 1992 Fuentes et al. ya afirmaban que el aula “es el núcleo básico de socialización donde gran parte de los niños establecen sus relaciones extra familiares” (p.36). También señala que es preciso “establecer una atmósfera en la clase en la que los alumnos comprendan y respeten las diferencias y similitudes individuales” (p.36).

Por tanto, una tarea esencial es adecuar y habilitar el entorno de la clase de modo que se convierta en un espacio accesible del que estas alumnas puedan tener un conocimiento y control, pues “una niña con SR debe sentirse en un lugar tranquilo y seguro para poder incrementar su potencial de aprendizaje” (*Necesidades educativas especiales “Otro mundo mágico”, 2017, p.10*).

La mayor parte de las actividades propuestas se llevarán a cabo en el aula de referencia de los alumnos, salvo algunas que se realizarán en el aula de psicomotricidad.

4.5.2.2. Materiales para las distintas actividades

El aula estará dotada de los diferentes recursos necesarios para el desarrollo habitual de las diferentes actividades.

Por tanto, en la Tabla 6 se va a hacer una relación de los recursos materiales específicos que se necesitarán para realizar las actividades de esta propuesta de intervención.

Tabla 6

Materiales específicos para el desarrollo de las actividades

Materiales para el desarrollo motor.	<ul style="list-style-type: none">• Soporte digital para la reproducción de música• Música (de relajación e infantil)• Puzles• Esterillas• Cojines
--------------------------------------	--

	<ul style="list-style-type: none"> • Pelotas • Colchonetas • Módulos de psicomotricidad
Materiales de manipulación, observación y experimentación.	<ul style="list-style-type: none"> • Papel de periódico • Pinturas de dedo • Platos • Pinceles, esponjas, palitos • Frutas • Palillos para brochetas • Verduras de juguete • Papel continuo • Pegamento
Materiales para el desarrollo de la comunicación	<ul style="list-style-type: none"> • Cuento <i>La flor roja con el tallo verde</i> • Pictogramas (verduras, tiempo) • Pictocuentos: <i>José está contento y José está triste</i> • Cuento <i>La princesa sin palabras</i> • Pictogramas del tiempo • Canción de los buenos días
Materiales para la representación y la simulación	<ul style="list-style-type: none"> • Los relativos a los diferentes rincones
Nota: Elaboración propia	

4.6. Actividades

Para la elaboración y desarrollo de estas actividades han servido de guía y orientación los siguientes documentos relacionados con el TEA y, muy especialmente, aquellos que recogen experiencias e intervenciones con alumnas con SR:

- Relación de aspectos sobre las primeras etapas de desarrollo en los ámbitos de lenguaje y comunicación e interacción social de niños y niñas de desarrollo típico y niños y niñas con autismo (Peeters, 1992/2008).
- Las peculiaridades del niño con diagnóstico de autismo en las áreas de la relación social y del lenguaje. (Bengoechea, 1999).

- Programa de intervención psicoeducativa en las dimensiones de relaciones sociales y de comunicación. (Ojea, 2004).
- Intervención en el área de comunicación-interacción y en el del lenguaje en niños y niñas con diagnóstico de autismo. (Bautista, 1993).
- Los distintos apartados del blog *Necesidades educativas especiales “Otro mundo mágico”* (2017) que tienen relación con la atención que deben recibir las niñas con SR en el ámbito escolar.
- La experiencia del trabajo de Arroyo (2006) en un aula específica con alumnas con SR en una escuela pública.
- Las características típicas del SR que afectan a la motricidad y al lenguaje (NICHD, 2006).
- Intervención educativa en un caso de SR en el área social y de comunicación (Gómez et al., 2006), considerado en menor medida al tratarse de una niña de 19 años.

A continuación se van a plantear tres de las actividades de la propuesta de intervención, perteneciendo cada una de ellas a cada una de las esferas

Tabla 7

Actividad 1: ¡Encajamos piezas!

Nombre de ¡Encajamos piezas!	
la actividad	
Esfera	Desarrollo motor
Objetivos	Manipular funcionalmente elementos.
	Desarrollar la motricidad fina
Contenidos	Identificación de formas
Materiales	Puzles de cuatro piezas.

Desarrollo de la actividad	<p>Estando sentados cada uno de los niños en su sitio, la maestra les repartirá un puzle por persona para que lo hagan y cuando lo terminen se intercambien con otro compañero.</p> <p>Así mismo, también se le ofrecerá uno a la niña con SR para que manipule las piezas y, con ayuda de la maestra, pueda hacer el puzle. En función del grado de su enfermedad se le darán puzles de mayor o menor complicación.</p> <p>Además, si hubiese algún niño con el que ella haya establecido un mayor vínculo de confianza al terminarlo lo pueden intercambiar.</p>
Metodología	<p>Interacción docente-alumna.</p> <p>Interacción con un compañero.</p>
Capacidad a adquirir	<p>Mejorar la prensión en los dedos de las manos.</p> <p>Favorecer el razonamiento abstracto.</p>
Nota: Elaboración propia	

Tabla 8

Actividad 2: La princesa sin palabras

Nombre de la actividad	La princesa sin palabras.
Esfera	<p>Comunicación y lenguaje.</p> <p>Relaciones sociales.</p>
Objetivos	<p>Utilizar la lengua oral y escrita como instrumento de entretenimiento y disfrute.</p> <p>Interés y atención en la escucha de una narración.</p> <p>Comprender un texto literario sencillo.</p>
Contenidos	<p>Acercamiento a la lengua escrita como medio de comunicación.</p> <p>Asociación de los personajes del cuento con sus marionetas correspondientes.</p>
Materiales	<p>Cuento “La princesa sin palabras”.</p> <p>Marionetas de palo (princesa, papás, brujo Rett, doctores, niño).</p>

Desarrollo de la actividad	<p>Con vistas a favorecer el acercamiento y conocimiento sobre el SR por parte de sus compañeros de clase, la maestra teniendo a su lado a la niña con SR, les contará el cuento de “La princesa sin palabras”, sirviéndose de marionetas de palo que representan a los principales personajes (princesa, papás, brujo Rett, doctores, niños).</p> <p>La actividad se desarrollará en dos fases.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Sentados en asamblea y extendidas sobre el suelo las marionetas, la maestra contará el cuento usándolo como soporte físico e irá mostrando las marionetas a medida que vayan apareciendo en la historia los distintos personajes. • Teniendo como protagonista a la niña con SR, que asirá en su mano su propia marioneta (princesa), tras repartir los demás personajes (marionetas) entre el resto de los niños, la maestra va resumiendo el cuento permitiendo a los niños anticiparse a su contenido.
----------------------------	---

Metodología	Interacción docente-alumnos.
Capacidades a adquirir	Escuchar atentamente. Compartir emociones provocadas por la lectura del cuento.
Nota: Elaboración propia	

Tabla 9

Actividad 3: Las rutinas

Nombre de la actividad	Las rutinas.
Esfera	Relaciones sociales.
Objetivos	Realizar actividades habituales y tareas sencillas en grupo.
Contenidos	Planificación de tareas cotidianas compartidas
Materiales	<p>Lista de todos los alumnos con la cartulina “en el colegio” y “en casa”.</p> <p>Pictogramas del tiempo.</p> <p>Canción de los buenos días.</p>

Desarrollo de la actividad	<p>Una vez que entren al aula y se pongan la bata, los niños se sentarán en la de la asamblea para hacer las rutinas de la mañana. Estas rutinas permiten a la niña con SR mejorar la relación con las personas que le rodean y se repiten todos los días de forma estable.</p> <p>La maestra ayudada por todos los alumnos cantará la canción de los <i>Buenos días</i>, acompañándose de distintos gestos. En todo momento estará pendiente de la niña con SR para que, en función de su grado de movilidad, pueda realizar ella misma los gestos o necesite la ayuda de la maestra.</p> <p>Posteriormente, el maquinista del día dejará constancia de qué alumnos no han asistido a la escuela, colocando su foto “en casa” y dirá el tiempo que hace ese día. Cuando le toque el turno a la alumna con SR realizará las rutinas con ayuda de la maestra y, para decir el tiempo que hace ese día, utilizará pictogramas del tiempo para mostrárselo a sus compañeros.</p>
Metodología	<p>Interacción docente-alumna.</p> <p>Interacción entre iguales.</p>
Capacidad a adquirir	<p>Mejorar la proximidad y el contacto con sus compañeros.</p> <p>Aumentar su autoconfianza y capacidad de colaboración.</p>
Nota: Elaboración propia	

4.7. Evaluación

Cuando la propia acción de concretar los objetivos y contenidos que se deben enseñar a una niña con SR se vuelve en sí misma una tarea compleja, del mismo modo las formas de evaluar no pueden ser las usuales.

Por un lado, un objetivo de esta propuesta es lograr una educación inclusiva. En este sentido, es importante tener presente la capacidad de la niña con SR y la de sus compañeros para compartir un espacio común y una serie de actividades.

Como señala Arrebillaga (2012) en el caso de integración de niños y niñas con diagnóstico de autismo en la escuela pública, “es probablemente más fácil cuando han aprendido habilidades sociales necesarias y cuando los normales han sido educados acerca de las dificultades que presentan los niños con alteraciones y han tenido oportunidades de compartir actividades” (p.149). Por ello, un primer paso en la evaluación es valorar el grado de inclusión de la alumna con SR en el aula ordinaria.

Por otra parte, un papel clave en el modo de evaluar a la alumna con SR lo tiene la observación sistemática por parte del profesor-tutor de su actuación en las diferentes actividades realizadas. Se puede realizar a través de un registro narrativo sencillo que contenga diversas preguntas:

- ¿Cómo se encuentra hoy?
- El nivel de participación ha sido...
- ¿Cómo se encuentra al terminar la actividad?

Además, el profesor-tutor deberá tener un conocimiento sobre la historia personal y familiar de la alumna con SR a través de cuestionarios y entrevistas con los padres. Le ofrecerá una información muy valiosa a la hora de determinar sus logros.

Todos estos instrumentos le permitirán ofrecer una evaluación global de la alumna lo más certera posible. Para hacerla más factible sería deseable que el número de alumnos por clase cuando haya una alumna con SR no fuera superior a diez.

La evaluación del desarrollo global de la niña con SR debe prolongarse al grado de consecución de estos objetivos en el ámbito familiar. Será recomendable la elaboración de una agenda personal que recoja las actividades realizadas diariamente en el aula junto con el registro narrativo ya mencionado. Con estos instrumentos la familia puede realizar un seguimiento en casa.

5. Conclusiones

La realización de este trabajo ha supuesto una experiencia muy satisfactoria, ya que le ha permitido conocer una enfermedad que era prácticamente desconocida para la autora.

Aunque en la introducción a este trabajo se señalaba que se había visto motivada a elegir este tema por ser una enfermedad rara que afecta solo a niñas, a medida que ha ido informándose sobre el SR se ha dado cuenta de la verdadera realidad de estas niñas. Por ello, es fundamental reconocer el papel esencial que tienen todos los profesionales que trabajan junto a la familia día a día para mejorar sus condiciones de vida

Además, ha servido para tomar conciencia de la importancia que tiene continuar con las investigaciones tanto de esta enfermedad como de aquellas que también tienen una escasa incidencia, dado que de esta forma se podrá favorecer el desarrollo y la calidad de vida de estos niños. Por otro lado, es necesario que aquellas personas e instituciones con poder decisorio no les den la espalda sino que contribuyan apoyando dichas investigaciones.

Toda esta propuesta de intervención ha estado vertebrada en torno a un eje principal: ofrecer una actuación educativa a través de una serie de actividades que facilite a alumnas con SR su incorporación al aula ordinaria. A lo largo de su elaboración se han ido haciendo patentes progresivamente una serie de reflexiones concluyentes.

Una de ellas es la absoluta necesidad de tener presente y de aplicar “un concepto integral del apoyo educativo” (p.47), que recoge Echeita (2009) citando a Booth y Ainscow (2002) y que describe como

Un funcionamiento bien organizado y coordinado desde la dirección del centro, pieza clave donde las haya, y un fortísimo trabajo colaborativo y cooperativo entre el tutor o la tutora del alumno, los asesores psicopedagógicos que atienden al centro, el profesorado especialista en educación especial u otros, así como las familias y los servicios externos a los centros (pp.46-47).

Como objetivo esencial desde el principio se encuentra conseguir el desarrollo global de estas alumnas.

Vinculada a esta consideración está la importancia de un diagnóstico temprano de este síndrome para mejorar resultados. Tras hacer un interesante listado de los distintos signos tempranos del TEA en el desarrollo infantil, García (2016) hace hincapié en la vigilancia y en la detección específica a través de los equipos de atención primaria, servicios sociales y atención temprana. Cuanto antes se detecten los primeros síntomas,

antes se puede planificar la intervención y elaborar programas de intervención educativa.

A medida que se ha ido profundizando en el conocimiento del SR y, en concreto, en las singularidades que presentan las niñas con este síndrome, se ha llegado a una cierta convicción. A pesar de las lesiones neurológicas y las dificultades provocadas por déficits sensoriales y motrices, es importante trabajar con ellas su deseo por descubrir el entorno y potenciar sus capacidades comunicativas y cognitivas.

En este sentido, Fernández, et al. (2010b) indican la importancia de un entorno tranquilo y una relación próxima y estructurada para desarrollar plenamente su potencial. También apuntan cómo es posible facilitar, con el apoyo de la familia, la comunicación y el aprendizaje a través de un lenguaje no verbal simple como la mirada, los gestos y los sonidos.

A lo largo de las entrevistas a padres y profesionales en los vídeos documentados, aparecen voces discrepantes acerca de si las dificultades motrices y de comunicación en ellas están vinculadas a una discapacidad intelectual, arguyendo falta de investigación sobre el tema.

Por otra parte, es necesario hacer un esfuerzo desde la educación pública con políticas educativas inclusivas que lleven a que “la familia considere que una escuela ordinaria con los recursos adecuados a las necesidades de estas niñas puede ser la modalidad educativa más adecuada” (Bassols y Jiménez, 2009, p.76).

Es digno de mención el coraje de estas familias motivando a sus hijas a través de múltiples estimulaciones visuales, motoras, musicales... y superando continuamente el sentimiento de frustración.

Como conclusión casi final es deseo de la autora de esta propuesta “poner un granito de arena”, que suponga una pequeña aportación para normalizar, dar visibilidad a la situación actual de las niñas con SR.

Quede como *desideratum* final la locución “Sigue quedando mucho camino por recorrer”, una de las primeras frases grabadas en la mente al iniciar este trabajo.

6. Referencias bibliográficas

- American Psychiatric Association (2000). *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders-4-TR*. (DSM-4-TR). Washington DC: APA.
- American Psychiatric Association (2013). *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders-5*. (DSM-5). Washington DC: APA.
- Asociación Española de Síndrome de Rett. (2017, septiembre 24). Ell@s también existen [Archivo de vídeo]. Recuperado de: https://www.youtube.com/watch?v=uOfkJ_o4o8Y&list=PL9D_JvQIJMM2Y10Ec4WLj6irOj8G5yev6&index=2&t=0s
- Bahena-Trujillo, R., Flores, G., y Arias-Montaña, J.A. (2000). Dopamina: síntesis, liberación y receptores en el Sistema Nervioso Central. *Revista Biomédica*, 11(1), 39-60. Recuperado de: <http://www.revbiomed.uady.mx/pdf/rb001116.pdf>
- Bassols, S. y Jiménez, M. (2009). Escuela infantil inclusiva, una buena práctica educativa que reclama continuidad. En Macarulla, I., Saiz, M. (coords.), *Buenas prácticas de escuela inclusiva. La inclusión de alumnado con discapacidad: un reto, una necesidad* (pp.57-84). Barcelona, España. Editorial Graó.
- Bautista, R. (1993). Educación especial y reforma educativa. En Bautista, R. (coord.), *Necesidades educativas especiales* (pp. 11-21). Málaga, España: Aljibe.
- Bengoechea, P. (1999). *Dificultades de aprendizaje escolar en niños con necesidades educativas especiales: Un enfoque cognitivo*. Oviedo, España: Universidad de Oviedo, Servicio de Publicaciones.
- Bernardo, R. y Martín, C. (1999). El niño y la niña autistas. En Bautista, R. (coord.), *Necesidades educativas especiales* (pp. 251-271). Málaga, España: Aljibe
- Blanco, N. M., Manresa, V. S., Mesch, G. J., y Melgarejo, M. J. (2006). Síndrome de Rett: Criterios diagnósticos. *Revista de Posgrado de la Vía Cátedra de Medicina*, 153(1), 22-28. Recuperado de: <http://ardilladigital.com/DOCUMENTOS/DISCAPACIDADES/TGD-TEA/SINDROME%20DE%20RETT/Criterios%20diagnosticos%20-%20Blanco%20y%20otros%20-%20art.pdf>
- Calderón-González R., Calderón-Sepúlveda R.F., Treviño J. (1999). Fenomenología del Síndrome de Rett. *Gaceta Médica de México*, 135(1), 11-8. Recuperado de: http://www.anmm.org.mx/bgmm/1864_2007/1999-135-1-11-18.pdf

- Coronel, C. (2002). Síndrome de Rett: un nuevo reto para los pediatras. Revisión bibliográfica. *Revista Cubana de Pediatría*, 74(2), 162-167. Recuperado de: <http://scielo.sld.cu/pdf/ped/v74n2/ped10202.pdf>
- Doctor en casa. (2018, octubre 26). Caminamos por ellas y ellos Síndrome de Rett Chile [Archivo de vídeo]. Recuperado de: https://www.youtube.com/watch?v=Aj44lBwAcVg&list=PL9D_JvQIJMM2Y10Ec4WLj6irOj8G5yev6&index=5&t=13s
- Echeita, G. (2009). Escuelas inclusivas. Escuelas en movimiento. En Macarulla, I., Saiz, M. (coords.), *Buenas prácticas de escuela inclusiva. La inclusión de alumnado con discapacidad: un reto, una necesidad* (pp. 37-55). Barcelona, España. Editorial Graó.
- Fernández, O., Pérez Quindelan, D. P., y Góngora del Prado, G. (2010). Síndrome de Rett. Informe de un caso. *Revista Información Científica*, 65(1), Recuperado de: <http://www.revinfoinformatica.sld.cu/index.php/ric/article/view/457/853>
- Fernández, M.P., Puente, A., Barahona, M.J. y Palafox, J.A. (2010). Rasgos conductuales y cognitivos de los síndromes Rett, Chi-Du-Chat, X-Frágil y Williams. *Liberabit*, 6(1), 39-51. Recuperado de: <http://www.scielo.org.pe/pdf/liber/v16n1/a05v16n1.pdf>
- Fuentes, J., Aizpurua, I., Illera, A., Nograro, C.C., y Urquijo, C. (1992). *Autismo y necesidades educativas especiales*. Vitoria-Gasteiz, España: Servicio central de publicaciones del Gobierno Vasco.
- García, P. (2016). Trastorno del Espectro autista (TEA). *Anuario del Centro de la Universidad Nacional de Educación a Distancia en Calatayud* (22), 149-162. Recuperado de: <http://www.calatayud.uned.es/web/actividades/revista-anales/22/03-04-PatriciaGarciaTabuenca.pdf>
- Gómez, J.J., Rodríguez, M. y Blanco, E. (2006). Descripción del Síndrome de Rett: Intervención en un caso. *International Journal of Developmental and Educational Psychology*. 3(1):375-86. Recuperado de: <https://www.redalyc.org/pdf/3498/349832314034.pdf>
- Instituto Nacional de Salud Infantil y Desarrollo Humano (2006). *El síndrome de Rett* (NIH Publication No. 06-5590(S)). Recuperado de: https://web.archive.org/web/20110516144335/http://www.nichd.nih.gov/publications/pubs/el_sindrome_de_rett_06.pdf

- Ley Orgánica 1/1990, de 3 de octubre, de Ordenación General del Sistema Educativo.
Recuperado de: <https://www.boe.es/boe/dias/1990/10/04/pdfs/A28927-28942.pdf>
- Ley Orgánica 2/2006, de 3 de mayo, de Educación. Recuperado de: <https://www.boe.es/buscar/pdf/2006/BOE-A-2006-7899-consolidado.pdf>
- Ley Orgánica 8/2013, de 9 de diciembre, para la Mejora de la Calidad Educativa.
Recuperado de: <https://www.boe.es/buscar/pdf/2013/BOE-A-2013-12886-consolidado.pdf>
- Lozano, J. (2010). Trastornos del espectro autista. *Revista Padres y Maestros / Journal of Parents and Teachers* (331), 21-26. Recuperado de: <https://revistas.comillas.edu/index.php/padresymaestros/article/view/6737/6530>
- Ministerio de Educación y Ciencia (1989). *Libro Blanco Para la Reforma del Sistema Educativo*. Recuperado de: <https://sede.educacion.gob.es/publiventa/d/913/19/0>
- Muntaner, J.J. (2010). De la integración a la inclusión: un nuevo modelo educativo. 25 *Años de Integración Escolar en España: Tecnología e Inclusión en el ámbito educativo, laboral y comunitario*, 1-24. Recuperado de: <https://diversidad.murciaeduca.es/tecnoneet/2010/docs/jjmuntaner.pdf>
- Narbona J. (1999). El síndrome de Rett como patología de la hodogénesis. *Revista de Neurología*, 28(161). Recuperado de: https://dadun.unav.edu/bitstream/10171/34778/1/revista%20de%20neurologia%2028_1_1999_97_101.pdf
- Navarro, J.F. y Espert, R. (2000). Bases biológicas del síndrome de Rett. En Navarro, J.F. (coord.), *Bases biológicas de las psicopatologías* (pp. 243-258). Madrid, España: Ediciones Pirámide
- Necesidades educativas especiales “Otro mundo mágico”. (22 de marzo de 2017). Síndrome de Rett [Entrada de un blog]. Recuperado de <https://necesidadeseducativasespecialescomblog.wordpress.com/2017/03/22/sindrome-de-rett/>
- Ojea, M. (2004) *El espectro autista. Intervención psicoeducativa*. Málaga. España. Ediciones Aljibe
- Ojea, M. (2008). Trastornos do espectro autista. *Eduga: revista galega do ensino*, (52), 71-78. Recuperado de: <https://dialnet.unirioja.es/descarga/articulo/2561484.pdf>
- OMS (1992). *Clasificación Internacional de las Enfermedades-10*. Ginebra, Suiza: Organización Mundial de la Salud.

- OMS (2019). *Clasificación Internacional de las Enfermedades-11*. Ginebra, Suiza: Organización Mundial de la Salud.
- Peeters, T. (2008). *Autismo: De la comprensión teórica a la intervención educativa* (Isabel Hoyos, trad.) Ávila, España: Autismo Ávila. (Obra original publicada en 1992).
- Pineda, M., Aracil, A., Vernet, A., Espada, M., Cobo, E., Arteaga, R.,...Vidal, R. (1999). Estudio del síndrome de Rett en la población española. *Revista de Neurología*, 28 (161), 105 - 109. Recuperado de: <http://www.rettcatalana.es/pdf/estudiopoblacionspanola.pdf>
- Pineda, M., Armstrong, J. y Monros, E. (2000) Síndrome de Rett. Hallazgo del gen MECP2 como marcador genético. *Archivos de Pediatría*, 51. Recuperado de: <http://psigen.cat/catala/pdfs/Articles%20div/El%20S%C3%ADndrome%20de%20Rett.pdf>
- Pineda, M. (2003). Síndrome de Rett y Autismo. *Cuadernos de Paidopsiquiatría XI*, 188-194. Recuperado de: http://www.centrelondres94.com/files/sindrome_de_rett_y_autismo.pdf
- Revista Vis-à-Vis [revistavisavis]. (2011, junio 5). Síndrome de Rett. Yo no soy raro, la rara es la enfermedad [Archivo de vídeo]. Recuperado de: https://www.youtube.com/watch?v=aLKrZupT3MY&list=PL9D_JvQIJMM2Y10Ec4WLj6irOj8G5yev6&index=3&t=331s
- Rojas, D., Omaña, A. y Salinas P.J. (2000). Un caso de síndrome de Rett. *MedULA: revista de la facultad de Medicina*, 9(1), 36-40. Recuperado de: <http://www.saber.ula.ve/bitstream/handle/123456789/21797/articulo7.pdf?sequence=1&isAllowed=y>
- Saiz, M. (2009). El modelo educativo que queremos. En Macarulla, I., Saiz, M. (coords.), *Buenas prácticas de escuela inclusiva. La inclusión de alumnado con discapacidad: un reto, una necesidad* (pp. 9-34). Barcelona, España. Editorial Graó.
- Telemadrid [telemadrid]. (2017, enero 18). Rett, el síndrome de la princesa sin palabras [Archivo de vídeo]. Recuperado de: https://www.youtube.com/watch?v=HCtyo6R4uZ8&list=PL9D_JvQIJMM2Y10Ec4WLj6irOj8G5yev6&index=4&t=164s

Una mirada Rett [miradarett]. (2014, noviembre 27). Una mirada RETT [Archivo de vídeo]. Recuperado de:

https://www.youtube.com/watch?v=3lV9LIaulmE&list=PL9D_JvQIJMM2Y10Ec4WLj6irOj8G5yev6&index=8&t=60s7. Anexos

Anexo 1: Actividades de la propuesta de intervención educativa

Tabla 9

Actividad 4: Todo está tranquilo ahora

Nombre de la actividad	Todo está tranquilo ahora.
Esferas	Desarrollo motor. Relaciones sociales.
Objetivos	Relajar a los alumnos. Tomar conciencia de su propio cuerpo. Controlar progresivamente la respiración.
Contenidos	Relajación. Flexión y extensión de las articulaciones.
Materiales	Soporte digital para la reproducción de música Música de relajación Esterillas Cojines

Desarrollo de la actividad	<p>Al volver del recreo, se queda el aula en penumbra y el maestro extenderá las esterillas por el aula y utilizará el ordenador para poner música relajante iniciándose así la sesión de relajación (10-15 minutos).</p> <p>Todos los alumnos llevando su cojín se tumbarán en el suelo en el lugar del aula que prefieran poniéndolo bajo sus piernas. A la alumna con SR se le ayudará a hacerlo y a la alumna con SR se le ayudará a hacerlo.</p> <p>Mientras se deja que los niños se tranquilicen para afrontar el resto de la mañana, el maestro hará con la alumna con SR ejercicios suaves de flexión y extensión de las diferentes partes del cuerpo, ya que la música le transmite tranquilidad y es más fácil trabajar con ella.</p> <p>Al final de la sesión se procurará que ella permanezca sola sin moverse durante un minuto, si es posible, aumentando progresivamente este tiempo en sesiones posteriores.</p> <p>Una variante a esta actividad puede ser realizar ocasionalmente una sesión de yoga. En este caso, será conveniente que esté en el aula la maestra de apoyo. Todos los niños se colocarán en círculo sobre las esterillas en torno a ella.</p> <p>Con música de fondo ésta irá haciendo las diferentes figuras de yoga y los niños tendrán que seguirla. La maestra del grupo estará pendiente en todo momento de la niña con SR para que, en función de su movilidad y con su ayuda, pueda realizar las figuras al igual que sus compañeros.</p>
Metodología	<p>Interacción docente-alumna.</p> <p>Relación vivencial con sus iguales.</p>
Capacidades a adquirir	<p>Búsqueda del control de su propio cuerpo.</p> <p>Participar en una actividad colectiva aumentando el tiempo de interacción con sus iguales.</p>
Nota: Elaboración propia	

Tabla 10

Actividad 5: ¡Jugando con nieve!

Nombre de la actividad	¡Jugando con nieve!
Esfera	Desarrollo motor.
Objetivos	Mejorar la movilidad de las manos y los brazos. Conocer los elementos del medio natural (la nieve).
Contenidos	Coordinación óculo-manual. Coordinación de movimientos del tren superior. Acercamiento a la naturaleza a través de la observación de fenómenos del medio natural.
Materiales	Papel de periódico
Desarrollo de la actividad	Al acabar las rutinas, dentro de la unidad didáctica del invierno, se les explicará que vamos a simular que está nevando y que se van a hacer “bolas de nieve”. Se les dará una hoja de periódico y se les indicará que para hacerlas tendrán que rasgar el papel para posteriormente arrugarlo formando bolitas de papel. El maestro vigila los movimientos de la niña con SR mientras rasga y arruga el papel. Finalmente, una vez hechas y reunidas las bolas, se lanzan al aire a la manera de la caída de nieve, expresando sus emociones de sorpresa y alegría.
Metodología	Interacción en gran grupo.
Capacidades a adquirir	Sujetar el papel con sus manos dándole forma. Mejorar movimientos de extensión de brazos.
Nota: Elaboración propia	

Tabla 11

Actividad 6: ¡Pásame la pelota!

Nombre de la actividad	¡Pásame la pelota!
Esfera	Desarrollo motor.
Objetivos	<p>Controlar los movimientos de las manos.</p> <p>Facilitar el contacto visual con su compañero.</p>
Contenidos	Exploración de su propio cuerpo.
Materiales	<p>Pelotas</p> <p>Colchonetas</p>
Desarrollo de la actividad	<p>Esta actividad se desarrollará en el aula de psicomotricidad, ya que de la favorece el acceso al material y tiene mayor espacio para que los alumnos realicen la actividad.</p> <p>Se colocarán por parejas, de modo que la de la niña con SR sea aquel compañero de la clase con quien tenga más confianza y se sienta más cómoda.</p> <p>Cada pareja tendrá una pelota que deberá pasar a su compañero cuando la maestra lo pida.</p> <p>Además, ésta estará pendiente en todo momento de la niña para favorecer que desarrolle la tarea con total éxito.</p>
Metodología	Interacción por parejas.
Capacidad a adquirir	<p>Mejorar la movilidad de los brazos y las manos.</p> <p>Realizar una tarea compartida con un compañero.</p>
Nota: Elaboración propia	

Tabla 12

Actividad 7: Nos movemos

Nombre de la actividad	Nos movemos.
Esfera	Desarrollo motor.
Objetivos	Coordinar y controlar cada vez con mayor precisión gestos y movimientos.
Contenidos	Equilibrio. Estiramiento de las diferentes partes del cuerpo.
Materiales	Colchonetas Módulos de psicomotricidad (cubos, prismas, balancines, cilindros, soporte de cilindros, barras curvas de equilibrio).
Desarrollo de la actividad	La actividad se desarrollará en el aula de psicomotricidad equipada con de la diferentes módulos. Estos se dispondrán formando un circuito que podrán hacer todos los niños, mientras suena música de fondo. Cuando llegue el turno de la alumna con SR, este circuito se adaptará a ella y en todo momento lo realizará con la ayuda de la maestra. También se pueden utilizar estos módulos de forma individual, de modo que la maestra trabaje con la alumna con SR diferentes ámbitos motores, como pueden ser el equilibrio al estar de pie sobre un módulo o estiramientos tumbándola en el suelo y colocando cerca suyo un elemento que sea de su agrado para que lo alcance.
Metodología	Interacción docente-alumno.
Capacidad a adquirir	Conseguir un mayor control corporal. Potenciar el gusto por el ejercicio físico y el juego.
Nota: Elaboración propia	

Tabla 13

Actividad 8: Pintamos a partir de un cuento

Nombre de la actividad	Pintamos a partir de un cuento.
Esferas	Comunicación y lenguaje. Desarrollo motor
Objetivos	Potenciar el lenguaje expresivo. Escuchar con atención y respeto.
Contenidos	Expresión de emociones a través de otros lenguajes (artístico).
Materiales	Cuento <i>La flor roja con el tallo verde</i> Pinturas de dedo Platos de plástico Pinceles, esponjas, palitos
Desarrollo de la actividad	<p>Previo a la actividad la maestra ha dejado en cada una de las mesas del aula platos de plástico con pinturas de diferente color en cada uno de ellos, además de un folio para cada niño.</p> <p>Al comenzar la actividad los niños están todos sentados en la asamblea para escuchar a la maestra contar el cuento de <i>La flor roja con el tallo verde</i>. De esta manera, se facilita que la tutora pueda estar pendiente de la alumna con SR.</p> <p>Una vez terminado el cuento, todos se sentarán en su silla para dibujar en el folio con los dedos la parte que más le ha gustado.</p> <p>La maestra se deberá colocar cerca de la niña para controlar sus movimientos estereotipados e involuntarios, ayudándola si fuera preciso.</p> <p>Una variante para realizar en otras sesiones sería utilizar otros materiales como pinceles, esponjas o palitos, en lugar de pintar con los dedos.</p>
Metodología	Trabajo entre iguales
Capacidades a adquirir	<p>Disfrutar con la acción de pintar.</p> <p>Mejorar su capacidad de atención.</p> <p>Lograr la relajación de las manos.</p> <p>Realizar trazados libres con las manos.</p>

Nota: Elaboración propia

Tabla 14

Actividad 9: ¿Qué vamos a comer hoy?

Nombre de la actividad	¿Qué vamos a comer hoy?
Esfera	Comunicación y lenguaje.
Objetivos	Asociar el nombre de los objetos con ellos y sus imágenes. Reconocer alimentos.
Contenidos	Identificación de objetos naturales (verduras). Lenguaje verbal y corporal (a través de gestos y movimientos).
Materiales	Verduras de juguete Pictogramas de verduras
Desarrollo de la actividad	<p>Mientras el resto de alumnos manipulan libremente con las diferentes de la verduras, una vez que la maestra haya explicado la actividad que se va a realizar, la alumna con SR se sentará encima de la maestra y con ayuda de esta podrá manejarlas mientras le dice el nombre de cada una de ellas para que poco a poco vaya adquiriendo este vocabulario.</p> <p>Posteriormente, la maestra elegirá dos de ellas, de modo que, al nombrar una, la alumna dirija la mirada a esa verdura o la señale con la palma de la mano o con el dedo según sus propias limitaciones.</p> <p>Además, una vez que consiga relacionar el nombre de la verdura con el objeto, se le enseñarán pictogramas de las mismas para que repita la misma acción que antes, esta vez con las imágenes de las verduras.</p>
Metodología	Interacción docente-alumna.
Capacidades a adquirir	<p>Identificar las verduras.</p> <p>Tras fijar su atención en los objetos, señalarlos con la mirada, dedo o palma de la mano.</p>

Nota: Elaboración propia

Tabla 15

Actividad 10: Expresamos nuestras emociones

Nombre de la actividad	Expresamos nuestras emociones.
Esfera	Comunicación y lenguaje.
Objetivos	Interpretar situaciones de alegría y tristeza. Distinguir gestos propios de estas emociones.
Contenidos	Emociones.
Materiales	Pictocuentos de los estados emocionales que se van a trabajar, en este caso alegría y tristeza (<i>José está contento</i> y <i>José está triste</i>) Cartulinas de distintos colores para pictogramas individuales.
Desarrollo de la actividad	<p>Al acabar las rutinas, cada niño se sentará en su silla (todas las mesas de la están unidas formando un rectángulo) y la niña con SR se situará enfrente de la maestra. Esta para iniciar la actividad les preguntará: “¿Cómo nos sentimos hoy? ¿contentos? ¿tristes?”. A continuación, irá contando a través de pictogramas el cuento <i>José está contento</i>, mostrando las láminas donde aparecen situaciones de alegría. Sobre su mesa la niña con SR tendrá los pictogramas en cartulina y la maestra se las va mostrando a medida que cuenta la historia.</p> <p>La maestra cuenta el cuento por segunda vez haciendo partícipes a los niños que van expresando oralmente las situaciones. En el caso de la niña con SR señalará con la mano el pictograma que corresponde a cada situación.</p> <p>Esta actividad se repite con el cuento <i>José está triste</i>.</p> <p>Como última actividad la maestra va intercalando situaciones de alegría y tristeza asegurándose de que la niña es capaz de identificar ambas emociones.</p> <p>Se pueden trabajar las emociones de enfado, miedo y sorpresa a través de cuentos de esta misma colección: <i>José está enfadado</i>, <i>José está asustado</i> y <i>José está sorprendido</i>.</p>
Metodología	Interacción docente-alumna. Interacción grupal.

Capacidad a Identificar y expresar corporalmente expresiones de alegría y tristeza.
adquirir

Nota: Elaboración propia

Tabla 16

Actividad 11: Creamos nuestro propio árbol

Nombre de la actividad	Creamos nuestro propio árbol.
Esfera	Comunicación y lenguaje.
Objetivos	Expresar ideas a través del lenguaje artístico. Acercarse a obras artísticas.
Contenidos	Reconocimiento de elementos del medio natural. Expresión de hechos a través de producciones plásticas.
Materiales	Hojas de los árboles Papel continuo Pegamento
Desarrollo de la actividad	<p>Esta actividad está enmarcada dentro de la unidad del otoño y, previo a la realizarla la maestra les enseñará diversas obras artísticas realizadas con la misma técnica que se va a emplear.</p> <p>La actividad comenzará en el recreo, donde entre todos tendrán que recoger hojas caídas de los árboles y dárselas a la maestra.</p> <p>Después del recreo, tras la relajación, en un papel continuo sobre el que ha dibujado la silueta de un árbol deberán ir pegando las hojas para formar un mural.</p> <p>La niña con SR puede coger las hojas y experimentar con ellas libremente. A continuación, la maestra la acercará al mural y con su ayuda las colocará en él. El resto de sus compañeros también pueden proporcionarle hojas y ayudarla a pegarlas en el mural.</p>
Metodología	Interacción docente-alumno. Interacción entre iguales.
Capacidad a adquirir	Comunicar sentimientos y emociones a través de la expresión artística.
Nota: Elaboración propia	

Tabla 17

Actividad 12: ¡Nos vamos de excursión!

Nombre de la actividad	¡Nos vamos de excursión!
Esferas	Relaciones sociales. Desarrollo motor.
Objetivos	Relacionarse de forma satisfactoria con los demás. Explorar de forma activa el entorno cercano.
Contenidos	Creación de relaciones de afecto con personas adultas y con los iguales. Curiosidad hacia los elementos del medio natural. Disfrute al realizar actividades en contacto con la naturaleza.
Materiales	Hojas de los árboles
Desarrollo de la actividad	<p>Aprovechando la caída de las hojas de los árboles en otoño, se organizará una salida del centro al parque más próximo para observar las hojas que hayan caído, así como descubrir cómo quedan los árboles tras la caída de las hojas.</p> <p>Los niños irán acompañados por el maestro-tutor de referencia así como del maestro de apoyo de infantil, que será el responsable de acompañar a la niña con SR en todo momento.</p> <p>De este modo la niña tiene contacto e irá adquiriendo poco a poco mayor confianza con docentes menos conocidos, además de propiciar la interacción con sus compañeros en un espacio diferente al aula.</p> <p>Si se realizan posteriores excursiones, se debe intentar que el maestro acompañante sea otro para que vaya teniendo contacto con otros adultos menos conocidos.</p>
Metodología	Interacción docente-alumno. Interacción entre iguales.
Capacidades a adquirir	Adquirir confianza con adultos no conocidos. Incrementar el nivel de interacción con sus iguales. Disfrutar de un entorno (natural) distinto al del aula.

Nota: Elaboración propia

Tabla 18

Actividad 13: La fiesta de la primavera

Nombre de la actividad	La fiesta de la primavera.
Esferas	Relaciones sociales.
Objetivos	<p>Fomentar la coordinación entre familia y escuela.</p> <p>Desarrollar la motricidad fina.</p> <p>Favorecer una alimentación saludable.</p>
Contenidos	<p>Identificación de elementos naturales: las frutas.</p> <p>Práctica de hábitos saludables.</p>
Materiales	<p>Frutas: Kiwi, manzana y plátano</p> <p>Palillos para brochetas</p> <p>Platos</p>
Desarrollo de la actividad	<p>Como celebración del día de la primavera se contará con la colaboración de los padres, además, si hubiese otros hermanos en el centro, también se podrá contar con la participación de los mismos.</p> <p>Mientras se realizan las rutinas en el aula, los padres estarán en otro aula del centro pelando y cortando la fruta.</p> <p>Una vez que se termine, éstos volverán al aula de referencia de los niños, se repartirá la fruta en boles por las mesas y a cada niño se le dejará en la mesa un pincho.</p> <p>Posteriormente, los padres, los maestros y los hermanos (en caso de que los hubiera) ayudarán a los niños a formar una brocheta con las frutas.</p> <p>En el caso de la niña con SR, los padres estarán pendientes de ella ayudándola en todo momento, para que, en la medida de lo posible, dependiendo del grado de su enfermedad pueda hacer ella misma la brocheta como el resto de sus compañeros.</p> <p>Para finalizar la actividad los niños comerán la brocheta que han elaborado, de forma que sea el almuerzo de ese día. En el caso de la niña con SR esta última parte estará en función de las dificultades de nutrición que presente´</p>
Metodología	<p>Interacción entre iguales.</p> <p>Interacción padres-alumna.</p>

Capacidades	Acercamiento entre maestra, padres, hijos y hermanos.
a adquirir	Reforzar su capacidad de alimentarse.
	Fortalecer la continuidad de las relaciones iniciadas con sus iguales.
	Dominar los movimientos de las manos.

Nota: Elaboración propia

Tabla 19

Actividad 14: ¡A bailar!

Nombre de la actividad	¡A bailar!
Esfera	Relaciones sociales. Desarrollo motor.
Objetivos	Expresar corporalmente sus emociones.
Contenidos	Experimentación de los movimientos como recursos para expresarse y comunicarse. Participación en el baile
Materiales	Soporte digital para la reproducción de música Música infantil
Desarrollo de la actividad	<p>Esta actividad se desarrollará en el aula de motricidad, ya que se requiere de un espacio más amplio que el aula para garantizar la plena libertad de movimiento de los alumnos.</p> <p>Se les pide que se agrupen por parejas para que bailen al ritmo de la música. Dependiendo del grado de movilidad de la niña con SR esta actividad se podrá realizar desde su silla o sujetándola de pie.</p> <p>Así mismo, su pareja podrá ser un compañero de clase con el que ella se sienta a gusto o, en caso de que no sea posible debido a su limitada capacidad de movimiento podrá bailar también con la ayuda de la maestra. Cada cierto tiempo se van intercambiando las parejas para que la alumna pueda ir adquiriendo más confianza con el resto de compañeros.</p>
Metodología	Interacción por parejas. Interacción entre iguales.
Capacidad a adquirir	<p>Fomentar el contacto físico entre sus compañeros</p> <p>Participar en actividades de tipo colectivo incrementando progresivamente el tiempo de interacción con sus iguales.</p>
Nota: Elaboración propia	

Tabla 20

Actividad 15: Jugamos por rincones

Nombre de la actividad	Jugamos por rincones.
Esfera	Relaciones sociales.
Objetivos	Favorecer la relación entre iguales. Fomentar el juego simbólico.
Contenidos	Creación de relaciones de afecto con los iguales. Expresión de preferencias e intereses propios.
Materiales	Los relativos a los diferentes rincones que haya en el aula: Cocinita, taller, marionetas...
Desarrollo de la actividad	Se dejará jugar a todos los alumnos en el rincón que ellos prefieran, de la forma que en todos los rincones haya algún niño jugando. La maestra acerca a la niña con SR a los diferentes rincones, según la preferencia que muestre. De esta forma podrá manipular los diferentes materiales propios de cada rincón, además de interaccionar con los demás compañeros, ya que estos le acercarán los objetos y podrán jugar con ella.
Metodología	Trabajo entre iguales.
Capacidades a adquirir	Aumentar la confianza de la niña con SR con sus compañeros. Desarrollar la capacidad de elegir una opción en función de sus preferencias.

Nota: Elaboración propia **Anexo 2: Actividad 1. ¡Encajamos piezas!**



Anexo 3: Actividad 2. *La princesa sin palabras*





Anexo 4: Actividad 3. Las rutinas



Anexo 5: *La flor roja con el tallo verde*

(Adaptación del poema *The Little Boy* de Helen Buckey)

Una vez un pequeño niño fue a la escuela. Era muy pequeñito y la escuela era muy grande. Pero cuando el pequeño niño descubrió que podía ir a su clase sólo con entrar por la puerta frente a él, se sintió feliz porque la escuela ya no parecía tan grande.

Una mañana, cuando el pequeño niño ya llevaba algún tiempo en la escuela, su maestra dijo:

–Hoy vamos a hacer un dibujo.

“¡Qué bien!”, pensó el niño, pues a él le gustaba mucho dibujar y sabía hacer muchas cosas: leones y tigres, gallinas y vacas, trenes y barcos.

Sacó su caja de colores y comenzó a dibujar, pero la maestra dijo:

–Esperen, no es hora de empezar –La maestra esperó hasta que todos parecían estar listos.

–Ahora... –dijo la maestra–. Vamos a dibujar flores.

“¡Qué bien!”, pensó el niño, que quería pintar muchas flores con sus colores rojo, naranja y azul.

Pero la maestra dijo:

–Esperen, les enseñaré cómo se dibujan las flores –y dibujó una flor roja con un tallo verde.

–Así es –dijo la maestra–. Ya pueden empezar.

El pequeño miró la flor de la maestra y después miró la suya. A él le gustaba más su flor que la de la maestra, pero no dijo nada. Le dio la vuelta a su papel y comenzó a dibujar una flor roja con un tallo verde igual al de su maestra.

Otro día, cuando el pequeño niño entraba a su clase, la maestra dijo:

–Hoy vamos a hacer algo con barro.

“¡Qué bien!”, pensó el niño. “Me gusta mucho el barro.” Él podía hacer muchas cosas con el barro: serpientes y muñecos de nieve, elefantes y ratones, coches y camiones. Así que comenzó a estirar su bola de barro.

Pero la maestra dijo:

–Esperen, aún no pueden empezar –y esperaron a que todos estuvieran preparados.

–Ahora –dijo la maestra–. Vamos a hacer un plato.

“¡Qué bien!”, pensó el niño. “A mí me gusta mucho hacer platos.” Y comenzó a hacer platos de distintas formas y tamaños.

Pero la maestra dijo:

–Esperen les enseñaré cómo –y la maestra les enseñó a todos cómo hacer un plato hondo.

–Así es –dijo la maestra–. Ahora pueden comenzar.

El pequeño miró el plato de la maestra y después miró el suyo. A él le gustaba más su plato, pero no dijo nada y comenzó uno igual al de su maestra. Hizo un plato hondo.

Así bien pronto el pequeño niño aprendió a esperar y a mirar a hacerlo todo igual que su maestra. Y bien pronto dejó de hacer cosas por sí mismo nunca más.

Más tarde ocurrió que el pequeño niño y su familia se mudaron a otra casa y otra ciudad, y el pequeño comenzó a ir a otra escuela. Esta escuela era todavía mayor que la otra y no había ninguna puerta que condujera directamente a su clase. Tenía que subir unos grandes escalones y recorrer un largo pasillo para llegar a su clase. Pero su primer día de clase allí estaba él y la maestra le dijo:

–Hoy vamos a hacer un dibujo.

“Qué bien”, pensó el pequeño niño, y esperó que la maestra le dijera qué hacer. Pero la maestra no dijo nada, sólo caminaba por el aula.

Cuando llegó hasta el niño, le dijo:

–¿No quieres hacer un dibujo?

–Sí –dijo el pequeño–. ¿Qué vamos a hacer?

–No lo sé hasta que tú lo hagas –dijo la maestra.

–Y, ¿cómo lo hago? –preguntó.

–¡Cómo tú quieras! –contestó su maestra.

–¿Y de qué color?

–De cualquier color –dijo la maestra–. Si todos hacemos el mismo dibujo y usamos los mismos colores, ¿cómo voy a saber cuál es cuál y quién lo hizo?

–No lo sé –dijo el pequeño niño, y empezó a dibujar flores rosas, naranjas y azules.

Le gustaba su nueva escuela, aunque no tuviera una puerta de acceso al aula directamente desde el exterior.

Anexo 6: Actividad 10. Expresamos nuestras emociones: *José está contento*



José está contento



Cuando come tarta de chocolate



José tiene una sonrisa muy grande



Cuando Mamá le hace cosquillas

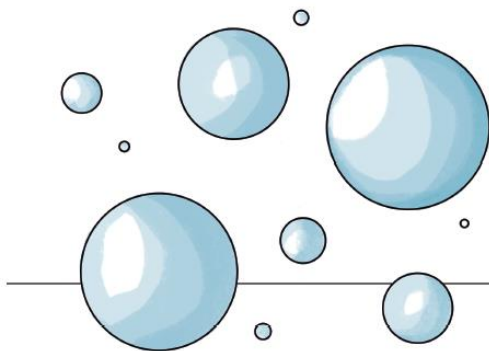


José ríe mucho

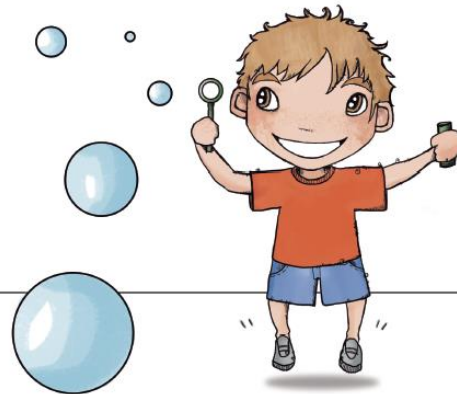




Cuando juega con las pompas



José salta de alegría



Cuando Mamá llega a casa



José grita: ¡BIEN!



Cuando José está contento,



dice: ¡Yo estoy contento!



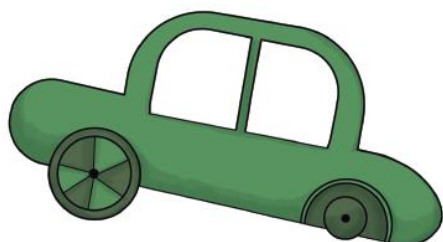
Anexo 7: Actividad 10. Expresamos nuestras emociones: *José está triste*



José está triste



Cuando se cae la rueda del coche



José esta muy triste



Cuando el columpio está roto



José mira al suelo

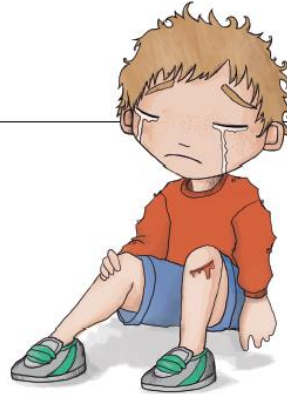
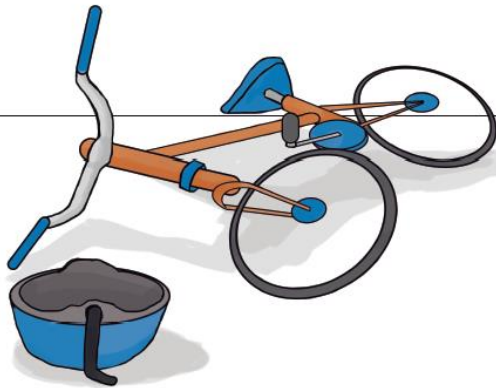




Cuando se cae de la bici



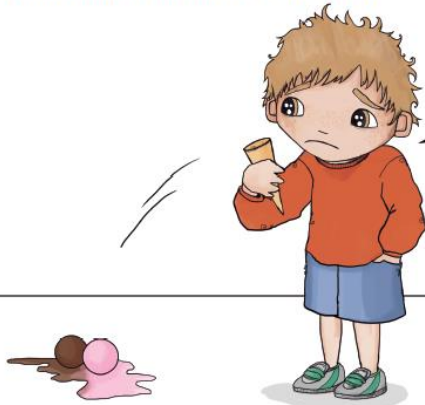
José llora



Cuando su helado se cae al suelo



José grita: ¡OH! ¡NO!



¡OH!
¡NO!



Cuando José está triste,



dice: ¡Yo estoy triste!

¡ Yo estoy
triste !

